Aritmiile în pediatrie

O abordare practică

Jorge Scaglione

Aritmiile în pediatrie: o abordare practică

Jorge Scaglione

Șeful Secției de Electrofiziologie,
Serviciul de Cardiologie Pediatrică,
Spitalul Pedro de Elizalde (fostul Casa Cuna) - GCBA.
Medic al Universității din Buenos Aires.

http://booksmedicos.org

Publicații Medicale
Silver Horse
Buenos Aires - Argentina

Scaglione, Jorge

Aritmiile în pediatrie: o abordare practică. - Ediția 1 - Buenos Aires: Silver Horse, 2012.
Carte electronică.

ISBN 978-987-96360-7-7

1. Pediatrie. 2. Cardiologie. I. Titlu

CDD 618,92

Data catalogării: 26/07/2012

© 2011 Drepturi de autor de Silver Horse srl
Av. Boedo 10 - Etajul 3 "E"
1206 - Orașul Buenos Aires - Republica Argentina
Telefax: (54 11) 4982-7680 4863-7337
silverhorse10@gmail.com

Depozitul cerut de legea 11.723 a fost efectuat.
Toate drepturile rezervate.

Fabricat în Argentina
Fabricat în Argentina

ISBN: 978-987-96360-7-7

Toate drepturile rezervate.
Reproducerea sau adaptarea acestei lucrări sau a oricărei părți a acesteia este strict interzisă fără autorizația prealabilă scrisă a autorului.

Autor

Jorge Scaglione

Şef Secţie Electrofiziologie ,
Serviciul Cardiologie Pediatrică
, Spitalul Pedro de Elizalde (fostul Casa Cuna) - GCBA.
Doctor al Universității din Buenos Aires
, Buenos Aires - Republica Argentina

Contribuitori

Ackerman Judith B., MD
Serviciul de Cardiologie
Spitalul Pedro de Elizalde, Buenos Aires, Argentina.

Dr. Antzelevitch Charles,
Departamentul de Genetică Moleculară, Laboratorul de Cercetare Medicală Masonică, Utica, New York, SUA.

dr. Barajas-Martínez Héctor
Departamentul de Genetică Moleculară, Laboratorul de Cercetări Medicale Masonice, Utica, New York, SUA.

Berne Paola, MD
Institutul Toracic
Spitalul Clinic
Universitatea din Barcelona
Barcelona, Spania.

Blanca Mariana, doctor în medicină
Serviciul de Cardiologie
Spitalul Pedro de Elizalde din Buenos Aires, Argentina.

Bleitz Jorge, medic
Serviciul de Cardiologie
Spitalul Sor Ludovica
La Plata, Buenos Aires, Argentina.

Dr. Bondart Marcos
Serviciul de Cardiologie
Spitalul Pedro de Elizalde din Buenos Aires, Argentina.

Borghini Marcela F., MD
Serviciul de Neurologie
Spitalul Pedro de Elizalde din Buenos Aires, Argentina.

Brugada Joseph, MD PhD
Institutul Toracic
Spitalul Clinic
Universitatea din Barcelona,
Barcelona, Spania.

Brugada Pedro, MD PhD
Centrul de Management al Ritmului Cardiac, Divizia Cardiovasculară
UZ Brussels-Vrije Universiteit
Brussels, Belgia.

Dr. Brugada Ramon
Centrul de Genetică Cardiovasculară IdIBGi-Universitatea din Girona Girona, Spania.

Campuzano Oscar, Doctor în Filosofie
Centrul de Genetică Cardiovasculară IdIBGi-Universitatea din Girona Girona, Spania.

Caro Sivana, Tehnic.
Serviciul de Cardiologie
Spitalul Pedro de Elizalde
Buenos Aires, Argentina.

Dr. Carugati Romina
Serviciul de Cardiologie
Spitalul Pedro de Elizalde, Buenos Aires, Argentina.

Dan Hu, medic
Departamentul de Genetică Moleculară, Laboratorul de Cercetări Medicale Masonice, Utica, New York, SUA.

Ana María S. De Dios, doctor în medicină şi doctor în filosofie
Serviciul de Cardiologie
Spitalul Pedro de Elizalde
Buenos Aires, Argentina.

Dominguez Cristina, doctor în filosofie
Serviciul de Cardiologie
Spitalul Pedro de Elizalde
Buenos Aires, Argentina.

Enrique Fischman, medic
Serviciul de Cardiologie
Spitalul Pedro de Elizalde
Buenos Aires, Argentina.

González Gabriela, doctor în medicină
Serviciul de Cardiologie
Spitalul Pedro de Elizalde, Buenos Aires, Argentina.

La Page Martín J., MD
Universitatea din Michigan, Michigan, SUA.

Levantini Florence, MD
Serviciul de Cardiologie
Spitalul Pedro de Elizalde
Buenos Aires, Argentina.

Dr. Manso Paula
Serviciul de Cardiologie
Spitalul Pedro de Elizalde, Buenos Aires, Argentina.

Martínez Inés A., doctor în medicină
Serviciul de Cardiologie
Spitalul Pedro de Elizalde
Buenos Aires, Argentina.

Dr. Ontiveros Gustavo
FUPREMUS
(Fundația pentru Prevenirea Morții Subite)
Universitatea din Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina.

Dr. Reed John H.
Universitatea de Medicină din Carolina de Sud, Charleston, Carolina de Sud, SUA.

Sarquella-Brugada, Georgia, Maryland
Unitatea de Aritmii
Serviciul de Cardiologie
Spitalul Universitatea Sant Joan de Déu din Barcelona Barcelona, Spania.

Saul Philip J., MD
Universitatea de Medicină din Carolina de Sud, Charleston, Carolina de Sud, SUA.

Seara Gonzalo, doctor în medicină
Serviciul de Cardiologie
Spitalul Pedro de Elizalde din Buenos Aires, Argentina.

Stepffer Carolina, MD

Serviciul de Cardiologie
Spitalul Pedro de Elizalde din Buenos Aires, Argentina.

Stimulează-l pe Dr. Raúl F.
Spitalul Pedro de Elizalde
Catedra de Toxicologie, Universitatea din Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina.

Travaglia Ezequiel, MD
Serviciul de Cardiologie, Spitalul Pedro de Elizalde, Buenos Aires, Argentina.

Upadhyay Shailendra, MD
Universitatea de Medicină din Carolina de Sud, Charleston, Carolina de Sud, SUA.

Vaccari Marina, Maryland
Serviciul de Cardiologie
Spitalul Pedro de Elizalde
Buenos Aires, Argentina.

Nota autorului

Acest manual, scris și reeditat pentru prima dată, se adresează pediatrilor clinicieni și cardiologilor care, în cursul muncii lor zilnice, se confruntă cu un copil cu aritmie și au nevoie de un răspuns rapid pentru a rezolva problema.

Este un instrument practic, conceput pentru a servi drept ghid pentru a ajuta profesioniștii în luarea deciziilor atunci când se confruntă cu un copil cu aritmie.

Deși în majoritatea cazurilor avem timp să evaluăm și să decidem asupra cursului corect de acțiune, există cazuri extreme a căror sistematizare trebuie înțeleasă pentru a ajunge la o consultație specializată în cele mai bune condiții clinice și în cel mai scurt timp posibil.

Managementul aritmiilor în pediatrie de către pediatrii clinicieni și/sau specialiști capătă adesea caracteristici artizanale .

Intenția autorilor naționali și străini este ca acest manual să devină un instrument complementar pentru un astfel de management.

Jorge Scaglione
Şef Secţie Electrofiziologie, Serviciul Cardiologie Pediatrică,
Spitalul Pedro de Elizalde (fostă Casa Cuna) - GCBA.
Doctor al Universității din Buenos Aires, Buenos Aires -
Republica Argentina

Buenos Aires, 6 iunie 2011.

Dr. Jorge Scaglione
Autor

S/D.-

Carte: „ARITMII PENTRU PEDIATRU. O ABORDARE PRACTICĂ”

Stimate Domnule/Stimată Doamnă:

Vă scriem pentru a vă informa că Comisia de Evaluare a Cursului a luat în considerare nota dumneavoastră din mai 2011 și a decis să acorde sponsorizarea Societății Argentine de Cardiologie pentru prezentarea cărții: „ARITMII PENTRU PEDIATRU. O ABORDARE PRACTICĂ”.

Fără alte formalități și urându-vă un mandat prosper, vă salutăm pe dumneavoastră și pe colegii dumneavoastră cu mult respect.

Dr. Ana María Salvati, Secretar

Dr. Carlos Barrero
Presidente

Index

1 MANIFESTĂRI CLINICE ALE ARITMIILOR LA PACIENȚI
Aritmiile în pediatrie: o abordare practică 2
Autor 4
Contribuitori 4
Nota autorului 7
Index 9
1 Manifestări clinice ale aritmiilor la pacienții pediatrici 12
2 Aritmie benignă 17
Aritmie sinusală respiratorie 18
Tahicardie sinusală 18
Bradicardie sinusală 22
Extrasistole auriculare 22
Extrasistole ventriculare 24
3 Sindromul de preexcitație 29
Tahicardiile supraventriculare, o considerație... 30
Sindromul Wolff-Parkinson-White 31
4 Tahicardii supraventriculare 39
Taquicardia reintrătoare a nodulului aurículo-ventricular 42
Tahicardie incizională sau tahicardie de reintrare intraatrială 43

Taquicardia auriculară automată 47
Flutter atrial 51
Fibrilația auriculară 54
Ce este "TAQUICARDIOMIOPATIA" 55
5 Aritmii ventriculare 57
Tahicardie ventriculară 58
Tahicardie ventriculară cu o inimă structural sănătoasă 59
Tahicardia tractului de ejecție al ventriculului drept 60
Taquicardia ventriculară idioptică sensibilă la verapamil 62
Tahicardie ventriculară cu o inimă structural anormală 65
6 Fundamentos biológicos de las arritmias genéticas 73
Ritmul cardiac normal 73
Aritmii genetice 78
Diagnostic genetic 79
Sindromul intervalului QT scurt (SQTC) ... 84
Sindromul Brugada 89
Diagnostic genetic molecular și studiu funcțional al aritmiei cardiace din sindromul Brugada 94
Sindromul QT prelungit dobândit 111
Prelungirea intervalului QT indusă de

medicamente și torsadă de vârfuri la femei 116
7 Tulburări de conducere 121
Blocarea AV de prim grad 122
Bloc AV de gradul doi 123
Tipul 3 sau Blocare AV completă 125
Bloc AV complet congenital 126
Bloc AV complet dobândit 127
8 Aritmii acute în perioada postoperatorie (PO) a cardiopatiilor congenitale 128
9 Aritmiile și sarcina 167
10 Medicamente antiaritmice 177
11 Studiu electrofiziologic (EPS) 208
12 Ablación de arritmias transcatéter .214
(înregistrare electrocardiografică dinamică) 230
14 Marcapasos y desfibriladores implantables en Pediatría 234
15 Evaluarea interdisciplinară a copilului cu sincopă 253
16 Aritmii cardiace fetale 270
17 Moarte cardiacă subită la copii Baze genetice și activitate clinică 291
2

1 Manifestări clinice ale aritmiilor la pacienții pediatrici

Florencia Levantini, Gabriela González, Romina Carugati, Ezequiel Travaglia

În general, simptomele asociate cu aritmiile se manifestă în moduri diferite, în funcție de tip. Ca o introducere, există pacienți asimptomatici, pacienți cu simptome nespecifice și alți pacienți cu simptome observate mai frecvent în tulburările de ritm.

Printre simptomele acute nespecifice, putem menționa: cefalee, lipsa poftei de mâncare, greață, dureri în piept, transpirații excesive , amețeli, vertij etc.; mai specifice: palpitații, hipotensiune arterială și sincopă.

Când vorbim despre aritmii cronice, putem observa manifestări clinice legate de disfuncția miocardică progresivă, cum ar fi insuficiența cardiacă, secundară tahicardiomiopatiei.

O altă modalitate de a clasifica simptomele este prin a lua în considerare dacă sunt bradiaritmii sau tahiaritmii. În cazul bradiaritmiilor, se poate întâlni o mare varietate de simptome, de la cele ușoare, cum ar fi stopul de creștere, până la cele mai grave, cum ar fi insuficiența cardiacă *(hidrops fetal,* în aritmiile fetale) sau moartea subită. Este frecvent să se observe o absență sau un răspuns redus la stres sau exerciții fizice, ceea ce este foarte vizibil la pacienții cu blocuri atrioventriculare (AV) avansate. Blocul AV de gradul trei sau complet se poate manifesta sub formă de sincopă sau moarte subită, aceasta din urmă fiind mai frecventă în tahicardia și fibrilația ventriculară.

Tahiaritmiile se manifestă cel mai frecvent cu palpitații , dispnee și durere precordială la copiii mai mari și cu insuficiență cardiacă la nou-născuți și sugari.

În timpul examenului fizic, la orice grupă de vârstă, este important să se evalueze starea generală a pacientului, perfuzia periferică (paloare,

reumplere capilară), frecvența și regularitatea pulsului.

Dacă întâlnim aritmii, suntem obligați să excludem bolile cardiace structurale, cardiomiopatiile, precum și expunerea la medicamente precum antihistaminice, bronhodilatatoare, decongestionante și medicamente psihotrope.

Extrasistole sau bătăi premature ale inimii

Bătăile cardiace premature (BPR) sunt bătăi cardiace premature care apar mai frecvent, în populația generală, la copiii sănătoși fără boli cardiace structurale. Sunt mai puțin probabil să fie întâlnite la pacienții cu procese inflamatorii, cum ar fi miocardita virală, cardiomiopatiile sau cele asociate cu cardiopatii congenitale. De asemenea, pot apărea în perioada postoperatorie după o boală cardiacă (atât imediat, cât și pe termen lung) sau în timpul cateterismului cardiac. În funcție de localizarea descărcării electrice, acestea pot avea originea în atrii, joncțiuni sau ventricule.

Acestea sunt aritmii benigne; pacienții sunt în general asimptomatici , dar pot avea un prognostic rezervat dacă sunt asociate cu factori precum:

Boală cardiacă subiacentă

Punctele de tahicardie

interval QT prelungit

Fenomenul R/T

În aceste cazuri, este important să se asigure o monitorizare adecvată și să se ia în considerare un eventual tratament medicamentos.

În ceea ce privește tabloul clinic al pacienților cu extrasistole , trebuie luată în considerare prezența unei boli cardiace subiacente.

La pacienții fără boli de inimă, acestea sunt constatări ocazionale, nu provoacă simptome și se diminuează sau dispar în timpul exercițiilor fizice. Pe electrocardiogramă (ECG), acestea pot fi observate ca complexe QRS largi sau

înguste, monomorfe, izolate sau frecvente.

Acești pacienți nu necesită tratament și pot duce o viață normală. În ceea ce privește extrasistolele polimorfe, deoarece acestea nu sunt frecvente, riscul spontan în aceste cazuri nu a fost încă stabilit.

Pacienții cu boli cardiace preexistente sau corectate chirurgical (de exemplu, tetralogia Fallot) prezintă frecvent extrasistole ventriculare, precum și alte aritmii care necesită monitorizare mai atentă și, eventual, medicamente antiaritmice.

Tahicardie supraventriculară paroxistică

Tahicardia supraventriculară este o cauză foarte frecventă a aritmiilor de urgență în pediatrie, caracterizată prin debut brusc, ritm cardiac regulat, la valori foarte mari pentru vârstă, peste 250 de bătăi pe minut la sugari și peste 220 la copiii mai mari, prezentând complexe QRS înguste pe electrocardiogramă.

Apare cel mai frecvent (60%) la sugarii sub 4 luni și este mai frecventă la sexul masculin. Pot exista factori predispozanți și declanșatori. Printre primii se numără defectele cardiace congenitale, în special anomalia Ebstein, în care este a doua cea mai frecventă aritmie, după ductul arterial permeabil.

Printre factorii declanșatori putem numi hipoxia, acidoza, miocardita, tumorile și stimularea prin cateter în timpul procedurilor hemodinamice.

Putem găsi diferite semne și simptome în funcție de grupa de vârstă, fie că este vorba de viața fetală, la sugari sau la copii mai mari.

În viața fetală, o creștere a frecvenței cardiace poate fi detectată prin ecocardiogramă împreună cu alte constatări asociate, cum ar fi cardiomegalia, dilatarea cavităților, semne de *hidrops fetal și,* dacă sunt prezente, anomalii legate de unele cardiopatii congenitale.

La sugari, una dintre cele mai frecvente manifestări este insuficiența cardiacă congestivă, cu simptome respiratorii precum tusea și dispneea, și cardiomegalie evidențiată la radiografia toracică. Alte simptome pot include apariția bruscă a iritabilității, paloare, transpirație excesivă, vărsături și - perfuzie compromisă din cauza debitului cardiac scăzut (paloare, piele rece, letargie). Aceste simptome sunt observate frecvent deoarece această aritmie trece adesea neobservată în primele minute, dar poate provoca decesul dacă persistă mai mult de 72 de ore.

Copiii mai mari pot prezenta și alte simptome, cum ar fi dureri în piept,

palpitații, amețeli și senzație de anxietate sau sufocare. La acești pacienți, un interviu amănunțit este crucial, deoarece aceștia pot descrie debutul și rezoluția bruscă a simptomelor, ceea ce este esențial pentru un diagnostic precis.

Bloc atrioventricular complet

Inițial, trebuie menționat că marea majoritate a blocurilor atrioventriculare complete sunt congenitale. Trebuie exclusă cardiopatia congenitală (transpoziția marilor artere) și trebuie investigat și un istoric de lupus eritematos sistemic la mamă. A fost stabilită o asociere între această aritmie și prezența anticorpilor anti-Ro la mamă. Aceasta apare la 2% dintre mamele cu acești anticorpi, cu o rată de recurență de 17% până la 19% în sarcinile ulterioare. Între 12% și 41% dintre acești pacienți decedează în primul an din cauza dezvoltării cardiomiopatiei dilatative. Există și forme familiale, iar aceasta este mai frecventă la pacienții cu heterotaxie (polisplenie).

În viața fetală, această tulburare de ritm poate fi detectată prin ecocardiografie, pe lângă semnele însoțitoare, cum ar fi cardiomegalia, revărsatul pericardic și alte semne de *hidrops fetal;* precum și cardiopatiile congenitale asociate.

În acest caz, este foarte important ca nașterea să aibă loc într-o instituție de complexitate ridicată, cu posibilitatea plasării unui stimulator cardiac temporar sau permanent la nou-născut.

La sugari și copii mai mari, blocul atrioventricular cu afectare genitourinară este în general asimptomatic și foarte bine tolerat, permițând monitorizarea clinică fără a necesita tratament, atâta timp cât rămân stabili hemodinamic. Aceștia pot duce o viață normală.

Clinic, putem observa un răspuns inadecvat la exerciții fizice și/sau alte eforturi în unele ocazii, amețeli, sincopă și insuficiență cardiacă, aceasta din urmă fiind o manifestare tipică nou-născuților și sugarilor.

Factorii de risc includ: asocierea cu boli de inimă, complex QRS larg, aritmii ventriculare asociate și interval QT prelungit.

Blocul atrioventricular dobândit este mai puțin bine tolerat decât blocul atrioventricular congenital. Condițiile predispozante includ, în general, infecții (boala Chagas, difterie, enterovirus), cardiopatii congenitale

(transpoziția marilor artere) și complicații ale intervențiilor chirurgicale cardiovasculare sau ale procedurilor hemodinamice (închiderea defectului septal atrial sau a defectului septal ventricular cu un dispozitiv). Dacă blocul atrioventricular persistă mai mult de o săptămână după intervenția chirurgicală, este necesară implantarea unui stimulator cardiac permanent.

În cazul unor factori predispozanți precum cei de mai sus, este necesar un control strict, având în vedere că s-a observat progresia ECG cu PR normale până la blocarea completă în perioade de doar 1 săptămână.

Bibliografie sugerată

Boli de inimă la sugari, copii și adolescenți: inclusiv fătul și adulții tineri. Cancer, Prince, Fish, Frank. Tulburări de ritm și conducere cardiacă. Moss și Adams, ediția a 7-a, 2008. Capitolul 14. Pagini: 293-339.

Thavendiranathan P, Bagai A, Khoo C, Dorian P, Choudhry N. Acest pacient cu palpitații are o aritmie cardiacă? JAMA 2009; 302(19): 135-143.

Sen-Chowdrhy, S., Mc Kenna, W. Moarte cardiacă subită la tineri: o strategie de prevenție prin evaluare țintită. Cardiology 2006; 105(4): 196-206.

Gordon P Bloc cardiac congenital: caracteristici clinice și abordări terapeutice. Lupus 2007;16 (8): 642-646.

Anderson, B., Vetter, V. Cauze aritmogene ale durerii toracice la copii. Pediatric Clinics of North America 2010; 57(6): 1305-29.

Kulakowsk P, Chazan R, Kulawik D, Domeracka-Kolodziej A și colab. Diagnosticul și gestionarea complexelor ventriculare premature - tuse cronică asociată. Chest 2009;135:1 535 1541.

Hanash CR, Crosson JE. Diagnosticul și gestionarea de urgență a aritmiilor pediatrice. J Emerg Trauma shock 2010;(3): 251-260.

2 Aritmie benignă

Jorge Scaglione, Enrique Fischman

Definiția aritmiilor benigne se referă la variații ale ritmului normal care nu sunt de importanță vitală pentru pacient și a căror constatare nu reprezintă o problemă de diagnostic și nici nu necesită un tratament specific.

Aritmie sinusală respiratorie

Este cea mai frecventă și este considerată o „neregularitate normală” a ritmului cardiac, caracterizată prin perioade alternante de ritmuri cardiace lente și rapide în raport cu fazele respirației. Există o creștere a ritmului cardiac la inspirație și o scădere a ritmului cardiac la expirație (Fig. 1). Există controverse în jurul adevăratei rațiuni din spatele existenței sale.

Se întâlnește cel mai frecvent în copilăria mijlocie și în adolescență.

În cadrul acestui grup, există și așa-numita „aritmie sinusală non-respiratorie”, în care modificările ciclurilor FR nu au legătură cu modificările respiratorii. În cele din urmă, există așa-numita „aritmie sinusală ventriculară”, care se manifestă ca intervale PP care conțin un complex QRS, mai scurte decât cele fără; aceasta se observă adesea în blocurile AV complete, atât congenitale, cât și dobândite.

Tratament: niciunul.

Figura 1. Aritmie sinusală respiratorie
Ritmul sinusal este neregulat; intervalele PR și RR variază cu mai mult de 0,16 secunde între ciclurile cele mai scurte și cele mai lungi. Frecvența cardiacă crește în timpul inspirului și scade în timpul expirației.

Bibliografie sugerată

Neff RA, Wang J, Baxi S, Evans C, Mendelowitz D. Aritmie sinusală respiratorie: activarea endogenă a receptorilor nicotinici mediază modularea respiratorie a neuronilor parasimpatici cardioinhibitori ai trunchiului cerebral. Circ Res. 2003 19 septembrie;93(6):565-72.

De Geus EJ, Boomsma DI, Snieder H. Corelația genetică a exercițiului cu ritmul cardiac și aritmia sinusală respiratorie. Med Sci Sports Exercice. 2003 august;35(8):1287-95.

Tzeng YC, Sin PY, Galletly DC. Aritmia sinusală umană: inconsecvențele unei ipoteze teleologice. Am J Physiol Heart Circ Physiol 2009;296:H65-H70.

Tahicardie sinusală

Ritmul cardiac normal la copii variază considerabil în funcție de vârstă (Tabelele A și B). Rareori depășește 200 de pulsații pe minut (febră, plâns),

iar dacă depășește, este doar pentru perioade scurte. Tahicardia sinusală este o frecvență cardiacă persistent crescută, regulată, care depășește cea așteptată pentru vârsta copilului. Poate prezenta mici variații de frecvență pe o perioadă de ore și, de obicei, prezintă o încetinire foarte mică la masajul sinusului carotidian. Tahicardia sinusală este adesea un răspuns compensator și are numeroase cauze, inclusiv exerciții fizice, excitație, febră, anemia, infecțiile, hemoragia, insuficiența cardiacă, șocul și, rareori la copii, tireotoxicoza. Adrenalina, atropina și alte medicamente o pot produce, de asemenea.

Tabelul A
RITM DE BĂTĂI ÎN BĂTĂI PE MINUT | **INTERVAL PR (SCUNDE)**

EDAD	MIN	5%	Mediu	95%	Max	DS	Min	5%	Maedia	95%	Max	DS
0-24 ore	85	94	119	145	145	16,1	0,07	0,07	0,10	0,12	0,13	0,012
1-7 zile	100	100	133	175	175	22.3	0,05	0,07	0,09	0,12	0,13	0,014
8-30 de zile	115	115	163	190	190	19,9	0,07	0,07	0,09	0,11	0,13	0,010
1-3 luni	115	124	154	190	205	18,6	0,07	0,07	0,10	0,13	0,17	0,017
3-6 luni	115	111	140	179	205	21,0	0,07	0,07	0,10	0,13	0,13	0,014
6-12 luni	115	112	140	177	175	18.7	0.07	0.08	0.10	0.13	0.15	0.013
1-3 ani	100	98	126	163	190	19,8	0,07	0,08	0,11	0,15	0,17	0,019
3-5 ani	55	65	98	132	145	18,0	0,09	0,09	0,12	0,15	0,17	0,015
5-8 ani	70	70	96	115	145	16,1	0,09	0,10	0,13	0,16	0,19	0,017
8-12 ani	55	55	79	107	115	15,0	0,09	0,10	0,14	0,17	0,27	0,022
12-16 ani	55	55	75	102	115	13,5	0,09	0,11	0,14	0,16	0,21	0,018

Tabelul B
RITM CARDIAC NORMAL LA NOU-NĂSCUTURI (bătăi/min)

VÂRSTĂ	RITM CARDIAC
0-24 ore	119
1-7 zile	133
8-30 de zile	163

Pe ECG se observă unde P normale, fiecare urmată de un complex QRS. Intervalul PR tinde să se scurteze odată cu creșterea frecvenței cardiace. Se pot dezvolta subdenivelarea segmentului ST și aplatizarea sau inversarea undei T dacă tahicardia este prelungită. Aceste anomalii pot persista până la 24 de ore după încetarea aritmiei. Această tahicardie se rezolvă atunci când cauza principală încetează.

Tratament: nu specific, ci mai degrabă al cauzei subiacente.

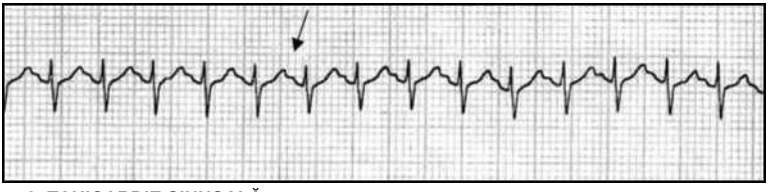


Figura 2. TAHICARDIE SINUSALĂ
Aceeași undă P se observă întotdeauna în fața complexului QRS (ARROW) cu un interval PR fix mai mic de 200 ms, la 214 bătăi pe minut, la un copil de 1 an cu temperatură ridicată și sepsis.

Bibliografie sugerată

Shen WK. Modificare și ablație pentru tahicardia sinusală inadecvată: stadiul actual. Card Electrophysiol Rev 2002 Dec;6(4):349-55.

Joseph S, Camm AJ. Tahiaritmiile sinusale și agenții bradicardici specifici: o căsătorie făcută în rai? J Cardiovasc Pharmacol Ther 2003 iunie;8(2):85-8.

Glatstein MM, Rimon A, Koren L, Marom R, Danino D, Scolnik D. Supradozaj neintenționat de agonist beta oral: Raport de caz și revizuire a literaturii. Am J Ther 2011 feb

Bradicardie sinusală

Bradicardia pe o electrocardiogramă de suprafață este definită conform:

Nou-născut cu vârsta de până la 3	<100	latitudin
3 până la 9 ani cu	<60	latitudin
9 până la 16 ani cu	<50	latitudin
Mai mult de 16 ani	<40	latitudin

De obicei, este o expresie a hipervagotoniei. Poate fi observată la copiii antrenați, dar este mai puțin frecventă decât tahicardia sinusală . Alte cauze includ icterul, unele boli infecțioase, cum ar fi scarlatina și febra tifoidă, febra reumatică, hipotermia, mixedemul, hipertensiunea intracraniană, sindromul Rett, sindromul sinusului bolnav congenital și utilizarea beta-blocantelor. La pacienții cu antecedente de cardiopatie congenitală care au suferit intervenții chirurgicale, bradicardia poate fi primul semn al disfuncției nodului sinusal, iar aceasta necesită tratament, care este de obicei implantarea unui stimulator cardiac permanent.

Tratament: niciunul, doar cauza subiacentă.

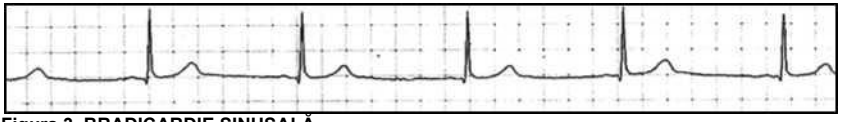


Figura 3. BRADICARDIE SINUSALĂ
Bradicardia sinusal într-un copil de 8 ani în DII, cu o frecvență de 48 latidos por minute.

Bibliografie sugerată

Madan N, Levine M, Pourmoghadam K, Sokoloski M. Bradicardie sinusală severă la un pacient cu sindrom Rett: o nouă cauză a pauzei? Pediatr Cardiol 2003 13 octombrie [Publicare electronică înainte de tipărire].

Benson DW, Wang DW, Dyment M, Knilans TK, Fish FA, Strieper MJ, Rhodes TH, George AL Jr. Sindromul sinusului bolnav congenital cauzat de mutații recesive în gena canalului de sodiu cardiac (SCN5A). J Clin Invest 2003 Oct;112(7):1019-28.

Salter N, Quin G, Tracy E. Stop cardiac la sugari: nu uitați de glucoză! Emerg Med J 2010;27(9):720-721.

Extrasistole auriculare

Bătăile premature atriale (BAP) sunt bătăi cardiace premature care își

au originea oriunde în atriu. Unda P are o morfologie și o axă electrică diferite, intervalul PR poate fi normal sau prelungit, iar conducerea AV (către ventricule) poate fi normală, aberantă (cu bloc de ramură) sau blocată, în funcție de perioada refractară a nodului atrioventricular. Unda P a BAP poate fi dificil de identificat, deoarece poate fi încorporată în unda T a complexului precedent.

Extrasistolele atriale apar în cardita reumatică, hipertiroidism, tulburări metabolice (hipoglicemie, hipokaliemie, hipercalcemie) sau stări hipoxice, în timpul perfuziei de medicamente precum beta-agoniști, antidepresive, toxicitate digitalică, precum și în prezența unor elemente intracavitare exogene (catetere, linii centrale) sau endogene (tumori). De asemenea, sunt foarte frecvente la pacienții cu persistentă a venei cave superioare stângi.

Tratament: niciunul, se tratează cauza subiacentă.

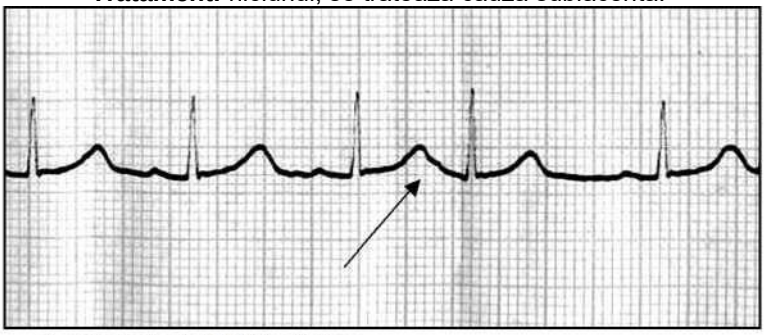


Figura 4. EXTRASISTOLE AURICULAR
Tira en DII, el cuarto latido es el anticipado, y se nota una leve deformación sobre la rama descendente de la onda T (flecha), que corresponde a la onda P´ originada en o locație diferită de nodul sinusal. Complexul QRS este același cu linia de bază.

Figura 5. EXTRASISTOLĂ ATRIALĂ BLOCATĂ
Extrasistola atrială este blocată și nu conduce la ventricule; prin urmare, complexul QRS nu este înregistrat și se poate observa distorsiunea rezultată a undei T în canalul inferior. În schimb, produce unde T foarte ascuțite și înalte în canalul superior. Rezultatul poate fi confundat cu bradicardia sinusală. (Holter cu 2 canale.)

Figura 6. EXTRASISTOLE AURICULAR QUE CONDUCE CON ABERRANCIA
Extrasistola atrială duce la ventricule cu o întârziere de conducere, în acest caz (Holter cu 3 canale) mai lentă prin ramura dreaptă, generând astfel o morfologie a blocului de ramură dreaptă. Semnificația clinică va depinde de pacientul studiat; de obicei, aceasta nu este prezentă.

Bibliografie sugerată
Spodick DH. Complexe premature atriale cu și fără conducere ventriculară aberantă. Am J Geriatr Cardiol. 2001; sept.-oct.;10(5):286.
Littmann L. Puterea PAC-urilor. J Electrocardiol. Iulie 2000;33(3):287-90.
Ratnasamy C, Idriss SF, Carboni MP, Kanter RJ. Aritmii la copiii cu o singură venă cavă superioară stângă și boală cardiacă structurală minimă. J Cardiovasc Electrophysiol 2009;20(2):182-186.

Extrasistole ventriculare

Bătăile ventriculare premature care nu sunt precedate de o undă P se

numesc extrasistole ; morfologia QRS este diferită de cea a bătăilor sinusale, iar durata sa este în general mai lungă decât cea a ritmului de fond.

Intervalul de cuplare este intervalul dintre începutul complexului QRS al bătăii sinusale precedente și începutul complexului QRS al bătăii ectopice. Acest interval este în general constant pentru o contracție ventriculară prematură (PVC) dată și indică faptul că aceasta este legată de bătaia precedentă (mecanismul de reintrare). Atunci când există o variație (mai mare de 100 de milisecunde) a intervalului de cuplare, trebuie luat în considerare un mecanism parasistolic (parasistola este un ritm datorat descărcării repetitive a unui focar ectopic care concurează cu ritmul dominant), care este independent de ritmul subiacent. PVC-urile sunt de obicei urmate de o pauză numită pauză compensatorie sau necompensatorie (a ritmului sinusal). Pe ECG, pauza este considerată compensatorie atunci când suma intervalului de cuplare și a pauzei post-PVC este egală cu suma intervalelor a două bătăi sinusale consecutive. Când este mai mică, se numește pauză necompensatorie, iar când nu există pauză, extrasistola se numește una interpolată.

Când aceste bătăi ectopice apar târziu (aproape coincidând cu apariția următoarei bătăi sinusale), se numește evadare ventriculară și nu extrasistolă.

În funcție de morfologia lor, contracțiile ventriculare premature (PVC) pot fi monomorfe sau polimorfe. Se numesc monomorfe atunci când toate PVC-urile înregistrate au aceeași morfologie pe electrocardiogramă și, în general, provin din același focar ectopic. Pot avea o morfologie de bloc de ramură stângă sau de bloc de ramură dreaptă. Cei cu o morfologie de bloc de ramură dreaptă, conform unor autori, ar trebui monitorizați în timp.

Acestea se numesc polimorfe atunci când au mai mult de o morfologie. Periodicitatea este definită ca frecvența apariției focarului ectopic. Când o bătaie ectopică alternează cu o bătaie normală, apare o extrasistolă ventriculară bigeminală. Când două bătăi normale alternează cu o bătaie ectopică, se numește trigemin și așa mai departe. Când apar două extrasistole

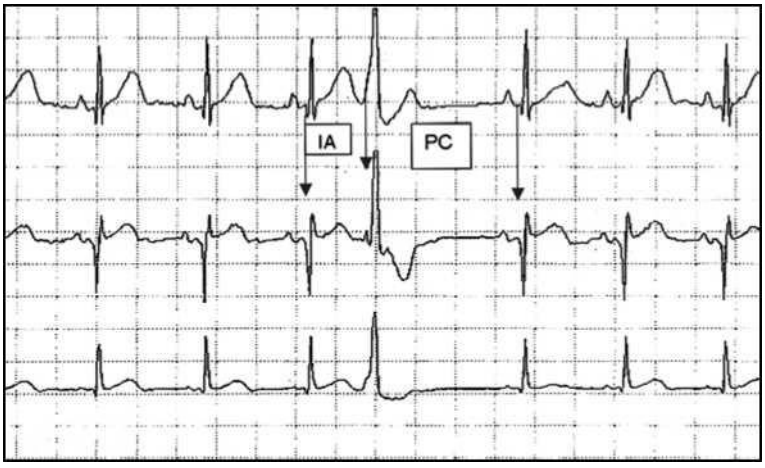


Figura 7. EXTRASISTOLĂ VENTRICULARĂ
Al patrulea complex de pe banda Holter cu 3 canale este un complex QRS prematur, larg și anormal. Acest complex este condus mai întâi prin ventriculul din care își are originea și apoi difuzează cu întârziere la celălalt ventricul. Când își are originea în ventriculul stâng, prezintă un model de bloc de ramură dreaptă (ca în acest caz), iar când își are originea în ventriculul drept, modelul QRS are o morfologie de bloc de ramură stângă. Între săgeți, IA: interval de cuplare, PC: pauză compensatorie.

Figura 8. Evacuare ventriculară
Acestea sunt bătăi cardiace ectopice care apar „întârziate", ca un fel de mecanism de siguranță pe care mușchiul inimii îl are pentru a menține ritmul.
Acestea apar atunci când există o pauză în ritm care poate fi datorată unei încetiniri sau blocări a ritmului sinusal de către un bloc sinoatrial, un bloc atrioventricular, o extrasistolă blocată sau condusă sau când o tahicardie supra- sau ventriculară se termină.
Imaginea, afișată pe banda monitorului Holter cu 3 canale, relevă un ritm sinusal condus care alternează cu un ritm de „evadare" mai aberant, identic ca morfologie cu o contracție ventriculară prematură (PVC), dar care apare tardiv. În acest caz particular, acest ritm se numește ritm de „evadare-captură". Tulburarea de bază este un bloc atrioventricular 2:1.

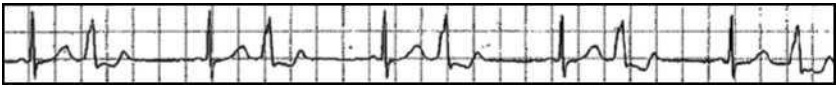


Figura 9. BIGEMINIE VENTRICULARĂ
Când o extrasistolă este cuplată în mod constant cu un bătaie sinusală, așa cum se vede în fotografie, aceasta formează un ritm numit bigeminie. Așa-numita „regulă a bigeminiei" afirmă că un ciclu ventricular lung tinde să precipite o extrasistolă . Este un ritm care se autoperpetuează și nu are o semnificație clinică specifică.
O bandă se observă în DII.

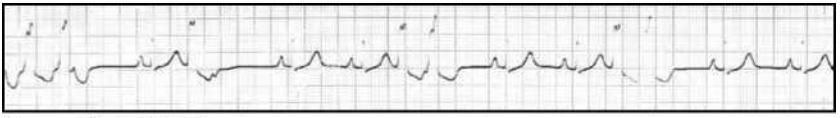


Figura 10. DUPLAS
Si las extrasístoles ventriculares aparecen de a dos se las llama "apareadas" o duplas.
În inimile cu anomalii structurale, acestea au semnificație patologică. În acest caz, au fost obținute în DII.

Când aceste ritmuri apar unul după altul, se numesc ritmuri cuplate sau pereche. Prezența acestor ritmuri nu determină comportamente specifice. Extrasistolele ventriculare pot fi observate la copiii cu inimi sănătoase, precum și în asociere cu prolapsul valvei mitrale, cardiopatia congenitală (tetralogia Fallot), hipoxemie, toxicitate digitalică, hipokaliemie, hipomagneziemie și hipercalcemie.

Tratament: niciunul, corectarea cauzei subiacente.

Bibliografie sugerată

Sun Y, Blom NA, Yu Y, Ma P, Wang Y, Han X, Swenne CA, van der Wall EE. Influența contracțiilor ventriculare premature asupra funcției ventriculare stângi la copiii asimptomatici fără boli cardiace structurale: o evaluare ecocardiografică. Int J Cardiovasc Imaging . 2003 Aug;19(4):295-9.

Beaufort-Krol GC, Dijkstra SS, Bink-Boelkens MT. Istoricul natural al contracțiilor ventriculare premature la copiii cu inimă structural normală: contează originea? Europace 2008;10(8):998-1000.

Ritmo idioventricular accelerat (RIVA)

Ritmul idioventricular accelerat are toate caracteristicile ECG ale tahicardiei ventriculare (TV), cu excepția frecvenței sale , care este mult mai lentă. Este o aritmie benignă care tinde să se rezolve în timp și apare la copiii sănătoși. Începe cu o bătaie de evadare sau o bătaie de fuziune. De

obicei, depășește ritmul sinusal cu 10 bătăi, fără a depăși 12% din frecvența sa și niciodată nu depășind 200 de bătăi pe minut. Inițial, există disociere VA (ventricular-atrială), dar ulterior se poate observa conducere VA retrogradă. Constatările sale ocazionale nu sunt semnificative , dar dacă este detectată semipermanent, asociată cu o...

Figura 11. RITM IDIOVENTRICULAR ACCELERAT (RIVA)
Acest ritm este similar unei serii de contracții ventriculare premature (PVC) la o frecvență puțin mai rapidă decât ritmul sinusal. Nu are semnificație clinică decât dacă devine semipermanent. Este prezent în derivația II.

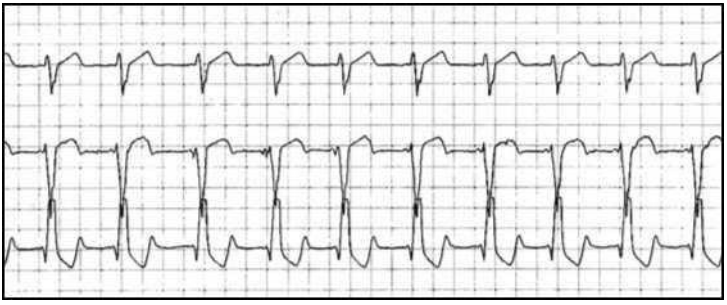


Figura 12. RITM IDIOVENTRICULAR ACCELERAT (RIVA)
Un trasat Holter cu 3 canale arată un ritm idioventricular accelerat cu disociere atrioventriculară izoritmică. Aceasta înseamnă că undele P sunt situate înaintea complexelor QRS aberante, simulând o relație de conducere atrioventriculară care nu există. Poate fi confundată uneori cu un sindrom de preexcitație. Diferențierea se realizează prin orice manevră de inducere a bradicardiei sau tahicardiei, care va demonstra independența celor două ritmuri prin „deplasarea" undei P pe hârtia ECG. Aceasta este o extrasistolă ventriculară foarte frecventă; urmărirea ecocardiografică este necesară, având în vedere raportările despre dezvoltarea disfuncției și dilatației ventriculare. Nu este asociată cu o patologie specifică, dar poate fi legată de toxicitatea digitalicelor, bradicardia extremă sau blocul atrioventricular complet.

Tratament: niciunul, tratarea cauzei subiacente.

Bibliografie sugerată
MacLellan-Tobert SG, Porter CJ. Ritm idioventricular accelerat: o aritmie benignă în copilărie. Pediatrics 1995 Jul;96(1 Pt 1):122-5.
Kurotobi S, Matsushita T, Takeuchi M, Kogaki S, Sano T, Abe J, Okada S. Ritm ventricular accelerat la nou-născut. Acta Paediatr Jpn 1995 Dec;37(6):701-2.
Riera AR, Barros RB, de Sousa FD, Baranchuk A. Ritm idioventricular accelerat: istoricul și cronologia principalelor descoperiri. Indian Pacing Electrophysiol J 2010;10(1):40-48.

3 Sindromul de preexcitație

George Scaglione

Preexcitația se referă la activarea timpurie a ventriculului printr-un impuls care nu este condus în întregime sau parțial prin nodul AV, ci mai degrabă prin căi accesorii. Aceste căi pot fi conduse anterograd (din atriu prin calea accesorie către ventricule) sau retrograd (din ventricul către atriu) și sunt deosebit de importante în dezvoltarea tahicardiei supraventriculare paroxistice, deoarece sunt implicate în mecanismul de reintrare.

Sindromul Wolff-Parkinson-White (WPW) este cel mai frecvent, spre deosebire de preexcitațiile produse, de exemplu, de fibrele Mahaim. Caracteristicile ECG sunt:

- Interval PR scurt, deoarece impulsul nu este întârziat în nodul AV, fiind condus de fasciculul anomal.
- Complex QRS larg, deoarece acesta este o bătaie de fuziune între activarea provenită de la nodul AV și cea de la calea accesorie.
- Unda delta, care este partea inițială a complexului QRS produsă de activarea timpurie a ventriculului.

Tahicardiile supraventriculare, o considerație...

Datorită introducerii studiului electrofiziologic (EPS) și, mai recent, ablației prin radiofrecvență, grupul de aritmii care anterior erau grupate sub denumirea de tahicardii supraventriculare paroxistice (PST) poate fi acum individualizat ca entități bine definite, cu o cunoaștere clară a mecanismului lor electrofiziologic și a tratamentului lor adecvat.

Acestea sunt cele care utilizează o cale accesorie ca parte a circuitului lor și sunt cele mai frecvent întâlnite la copii și adolescenți.

Sindromul Wolff-Parkinson-White

Sindromul Wolff-Parkinson-White (WPW) este diagnosticat atunci când calea accesorie este evidentă pe ECG, manifestându-se printr-o întârziere a începutului QRS sau undei delta și un interval PR scurt, însoțite de tahicardie paroxistică; dacă aceasta din urmă nu există, putem vorbi doar despre o ECG cu preexcitație.

Incidența variază între 1% și 5% la copii, mai mare la bărbați; în general, există de obicei antecedente familiale, iar în 30% din cazuri este asociată cu cardiopatii congenitale, în special anomalia Ebstein , transpoziția corectată a marilor vase și fibroelastoza miocardică.

Aproximativ 50% dintre copii prezintă semne de insuficiență cardiacă (paloare, iritabilitate și tulburări de alimentație), iar la copiii mai mari: palpitații, disconfort precordial și dispnee, deși aproape 20% sunt asimptomatici, fiind detectați la un examen de rutină.

Sincopa este rară, dar când apare în asociere cu această aritmie, trebuie suspectat că perioada refractară a căii accesorii poate fi scurtă (< 220 ms), o afecțiune electrofiziologică ce poate declanșa o aritmie ventriculară potențial fatală.

Incidența maximă a tahicardiei este în jurul a 2 luni, scăzând în primul an. După primul an, între 40 și 70% vor prezenta recurențe, cu vârfuri între 5 și 8 ani, iar apoi între 10 și 13 ani.

În timpul tahicardiei, în 90% din cazuri impulsul folosește nodul AV (nodul atrioventricular) ca și cale antegradă și calea accesorie retrograd. În acest fel, preexcitația nu este exprimată pe ECG-ul de suprafață și aceasta se numește formă ascunsă sau ortodromică. Atunci când folosește calea accesorie în mod antegrad, se numește tahicardie antidromică și are caracteristica electrocardiografică de a fi extrem de aberantă; adică generează complexe QRS foarte largi, care pot fi confundate cu tahicardia ventriculară.

Criteriile electrocardiografice pentru recunoașterea formei ortodromice sunt: ritm regulat, complex QRS îngust și o frecvență cardiacă între 150 și 100 bpm.
și 300 bpm, unde P retrograde, cu conducere 1:1 și o durată de reactivitate (RP) mai mare de 70 ms.

Deși sindromul a fost denumit mult timp în funcție de morfologia căilor

V1 și V2, de tip A când există o undă R pură sau predominantă și de tip B când există complexe QS sau o undă S predominantă, astăzi se utilizează algoritmi pentru a localiza poziția căii accesorii, unul dintre aceștia fiind prezentat mai jos (în care se utilizează polaritatea undei delta):

DI - sau +/- ; R>S în V1

Da		Nu							
1		DII -	DII +						
		1	V1 - sau ±				V1 +		
Stânga			Septal				Corect		
aVF +	AVF -		aVF-	aVF±	R>S în DIII	R<S în DIII	aVF +	aVF- DII+	aVF- DII-
Mai târziu	Partea	Subepicardial	Inel tricuspidian	Inelul tricuspidian sau	Antesept al	Midsept al	Față dreapta	Fundaș dreapta	Partea posterioară dreaptă

Localizarea exactă și reală se obține în momentul studiului electrofiziologic, prin înregistrările de la cateterele endocavitare.

Pacienți asimptomatici cu căi accesorii („sindrom Wolff asimptomatic"). Depistarea pacienților cu risc de moarte subită

În prezent, relația dintre sindromul Wolff-Parkinson-White (WPW) și moartea subită nu a fost definită cu precizie. Studiile de incidență sugerează că probabilitatea de a avea căi neuronale anormale este de aproximativ 2% și că doar 1% dintre acestea ar avea proprietăți electrofiziologice care pun viața în pericol. Cu toate acestea, un studiu longitudinal de urmărire (1 și 15 ani) la pacienți adolescenți și tineri adulți a demonstrat o incidență de 2% a morții subite. În prezent, se consideră că, cu cât perioada refractară este mai scurtă, cu atât este mai mare probabilitatea morții subite. În prezent, există trei metode neinvazive pentru a identifica lungimea perioadei refractare de conducere anterogradă:

1) Evaluarea ECG și Holter, unde se observă preexcitație intermitentă, este un parametru care ar indica existența unei perioade refractare lungi.

2) Dispariția preexcitației în timpul exercițiului fizic. Totuși, acesta este un parametru controversat, deoarece îmbunătățirea conducerii prin nodul AV, datorită catecolaminelor eliberate în timpul exercițiului fizic, ar putea masca această dispariție virtuală. Pentru o evaluare corectă, trebuie efectuate mai multe derivații simultane, acordând o atenție deosebită perioadei post-exercițiu, pentru a observa când se reia conducerea cu preexcitație.

3) Incapacitatea de a bloca căile accesorii cu procainamidă intravenoasă (10 mg/kg administrată timp de 5 minute) este un indicator puternic că perioada refractară este mai mică de 270 ms.

Acestea sunt datele disponibile pentru toată lumea, dar au specificitate și sensibilitate scăzute. Probabil cea mai rapidă, mai ieftină, mai fiabilă și mai neinvazivă formă de evaluare este stimularea transesofagiană .

Aceasta poate fi practicată la copii de la vârsta de 5 ani, rezultatele obținute fiind comparabile cu cele ale unui studiu electrofiziologic invaziv, cu avantajele de a nu necesita spitalizare pentru pacient, nici sedare, necesară la copii pentru EEF, nici necesitatea utilizării radiațiilor X.

Ne permite să cunoaștem perioadele refractare anterograde, inducerea tahicardiei și a fibrilației atriale.

Toate aceste criterii (derivate de la adulți) nu ar trebui considerate o regulă pentru evaluarea pacienților pediatrici, deoarece conduita adecvată pentru această populație nu a fost încă stabilită.

Cu toate acestea, orice pacient suspectat clinic de a avea o cale accesorie cu o perioadă refractară scurtă, care nu a fost demonstrată prin metode neinvazive, ar trebui luat în considerare cu tărie ca un candidat pentru studiu electrofiziologic invaziv și, eventual, ablație prin radiofrecvență (în jurul vârstei de 10 ani pentru a evita riscurile ablației inimilor foarte mici), dacă situația permite.

Tratament: aproximativ 40% din căile accesorii își pierd funcționalitatea în primul an de viață.

În formă acută:

Manevre vagale (de exemplu, aplicarea de apă cu gheață pe față la copiii mici).

Adenozină: bolus intravenos rapid de 0,10 până la 0,15 mg/kg.

Amiodaronă: bolus intravenos de 5 mg/kg, împărțit în alicote de câte 1 mg, administrat la fiecare 5 minute.

Tratament cronic:

Beta-blocante, în special cele selective precum atenololul, administrate oral în doze de 1 până la 2 mg/kg/zi.

Amiodaronă: PO 5 până la 15 mg/kg/zi.

Blocantele de calciu nu sunt recomandate copiilor.

Tratament definitiv: ablație prin radiofrecvență în funcție de tabloul clinic și de vârsta pacientului.

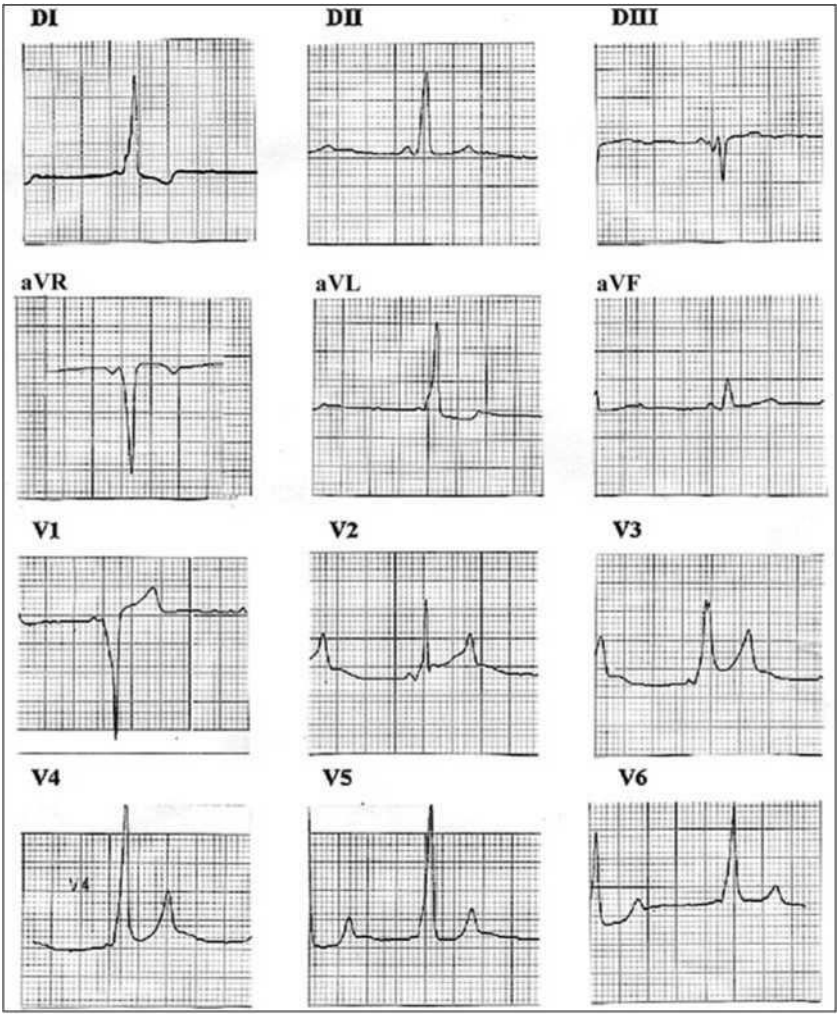


Figura 13. PREEXCITAȚIE VENTRICULARĂ
O electrocardiogramă cu 12 derivații care prezintă modelul tipic al unui interval PR scurt și al unui complex QRS lărgit din cauza prezenței unei unde delta, cunoscută și sub numele de preexcitație ventriculară. Aceasta se întâmplă deoarece impulsul care călătorește prin atriu de la nodul sinoatrial, pe lângă faptul că trece prin nodul atrioventricular către ventricule, călătorește și prin calea accesorie și începe să depolarizeze mușchiul ventricular mai rapid , determinând lărgirea complexului QRS. Localizarea căii accesorie poate fi dedusă pe baza morfologiei undei delta în diferitele derivații electrocardiografice.

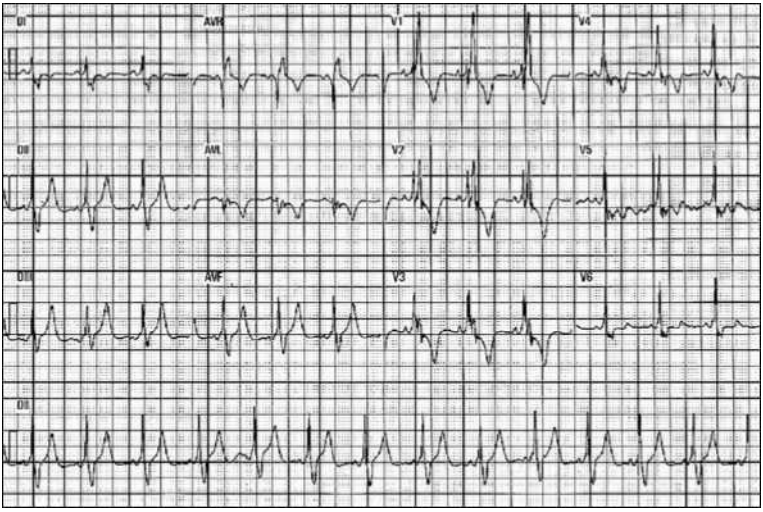


Figura 14. PREEXCITAȚIE VENTRICULARĂ
În acest caz (12 derivații), unda delta poate să nu fie la fel de sesizabilă precum apare în asociere cu un bloc complet de ramură dreaptă, la un pacient care fusese supus anterior unei intervenții chirurgicale cardiace pentru tetralogie Fallot.

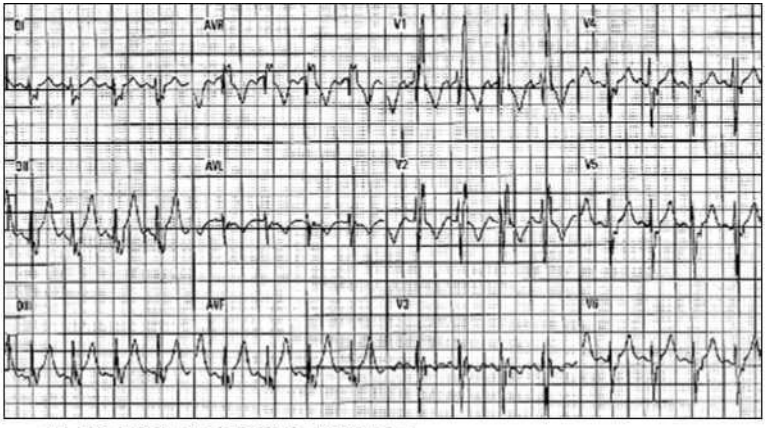


Figura 15. PREEXCITACION VENTRICULAR
El mismo paciente de la figura 14, que fuera sometido a una ablación por radiofrecsecvența căii sale accesorii. Dispariția undei delta este sesizabilă (mai sesizabilă în derivația DII) și alungirea intervalului PR.

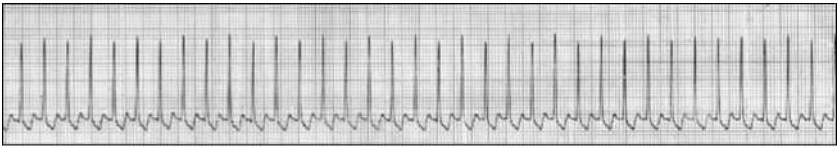


Figura 16. TAQUICARDIA PAROXISTICA SUPRAVENTRICULAR (TPS)
Tira en DII de ECG que muestra una taquicardia paroxística, en la cual se puede

Observați pe porțiunea descendentă finală a complexului QRS, o zonă ce aparține deja repolarizării ventriculare într-o formă mai mult sau mai puțin fixă, un eveniment ce corespunde înscrierii undei P retrograde. Această vizualizare sugerează că mecanismul TP este mediat de o cale accesorie (unda P retrogradă separată de complexul QRS).

Figura 17. TAHICARDIE PAROXISTICĂ SUPRAVENTRICULARĂ (TSS)
Această bandă ECG prezintă o tahicardie (TPS) la un nou-născut. Nu este vizibil niciun eveniment specific , dar rata TPS este de 250 de bătăi pe minut. Complexele QRS sunt slab definite. Acest lucru se datorează faptului că viteza cu care trebuie să se miște acul electrocardiografului îl împiedică să imprime pe hârtia ECG folosind căldură . Aceasta s-a rezolvat prin manevre vagale (răcire).

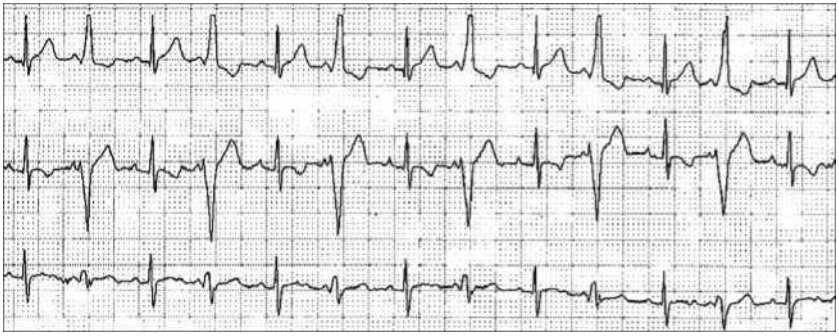


Figura 18. PREEXCITAȚIE VENTRICULARĂ
Această trasare Holter pe 3 canale arată alternanța între un ritm sinusal normal și un ritm pre-excitat. Vizualizarea spontană sugerează că perioada refractară a acestei căi accesorii nu este scurtă.

Bibliografie sugerată

Pappone C, Santinelli V, Manguso F, Augello G, Santinelli O, Vicedomini G, Galletta S, Mazzone P, Tortoriello V, Pappone A, Dicandia C, Rosanio S. Un studiu randomizat al ablației cu cateter profilactic la pacienții asimptomatici cu sindromul Wolff-Parkinson-White. N Engl J Med 2003 Nov 6;349(19):1787-9.

Lerman BB, Basson CT. Pacienți cu risc crescut cu preexcitație ventriculară - un pendul în mișcare. N Engl J Med 2003 6 noiembrie;349(19):1803-11.

Geiter Jr HB. Înțelegerea sindroamelor Wolff-Parkinson-White și preexcitație. Nursing 2003 Nov;33(11):32CC1-4.

Keating L, Morris FP, Brady WJ. Caracteristici electrocardiografice ale sindromului Wolff-Parkinson-White . Emerg Med J 2003 sept.;20(5):491-3.

Niksch AL, Dubin Am. Stratificarea riscului la copilul asimptomatic cu sindrom Wolff-Parkinson-White. Curr Opin Cardiol 2006 Mai;21(3):205-7.

Pi-Chang L, Beatau H, Yi-Jen C, Chig-Tai T, Shih-Ann C, Chern-En C. Caracteristici electrofiziologice și ablația prin cateter cu radiofrecvență la copiii cu sindrom Wolff-Parkinson-White. PACE 2006;29:490-495.

Barja LD, Scaglione J. Controverse : Ar trebui efectuată ablația la toți pacienții cu sindrom Wolff-Parkinson-White asimptomatic ? Revista Argentineană de Cardiologie. Vol. 75 Nr. 6: 467-473

Klein GJ, Gula LJ, Krahn AD, Skanes AC Yee R. Modelul WPW la individul asimptomatic: s-a schimbat ceva? Circ Arrhythm Electrophysiol 2009;2:97-99.

4 Tahicardii supraventriculare

Jorge Scaglione

Tahicardie reciprocantă joncțională permanentă sau tahicardie Coumel sau PJRT (*tahicardie reciprocantă joncțională permanentă)*

Această aritmie specială (P. Coumel, 1967) folosește o cale accesorie cu proprietăți electrofiziologice similare nodului atrioventricular, care conduce doar retrograd.

De obicei, este localizată în regiunea posteroseptală a inimii, prezentând o conducere lentă (comparativ cu o cale de tip fascicul Kent), care provoacă o tahicardie lentă, dar incesantă.

Se caracterizează prin tahicardie cu complex QRS îngust, undă P retrogradă negativă în derivațiile II, III și aVF, cu un interval RP mai mare decât intervalul PR.

Tahicardia supraventriculară posttraumatic (PTJ) este responsabilă pentru 4% din tahicardiile supraventriculare la pacienții pediatrici.

Clinică

La copiii foarte mici, tabloul clinic este cel al insuficienței cardiace - secundare tahicardiomiopatiei. Copiii mai mari pot raporta ocazional palpitații, deși acestea pot fi asimptomatice.

Tratament: Se poate rezolva spontan, deși acest lucru este excepțional .

Manevrele vagale și adenozina sunt eficiente, dar numai temporar, deoarece aritmia poate relua imediat după ce efectul dispare.

Medicamentele din clasa IC, cum ar fi flecainida (1-3 mg/kg/zi oral) și propafenona (1-3 mg/kg/zi oral), pot oferi un control parțial, la fel ca și beta-blocantele singure sau în combinație (digitale). Soluția definitivă pentru această aritmie este ablația prin radiofrecvență, urmând indicațiile generale, care are rezultate foarte bune.

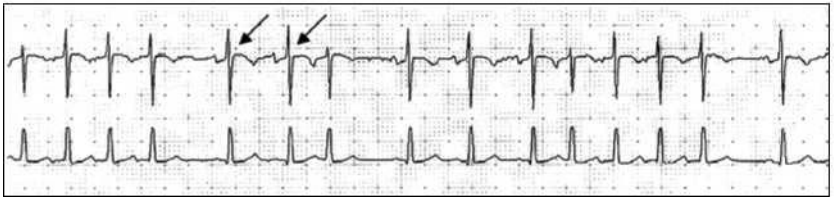


Figura 19. TAHICARDIA UNIONALĂ DE RECIPROCARE PERMANENTĂ - PJRT
În trasarea Holter pe 2 canale , se observă primele patru bătăi corespunzătoare acestui tip de tahicardie, urmate de bătăile sinusale 5 și 6 (săgeți) care sunt urmate de o bătaie extrasistolică (bătaia 7), alte 3 bătăi (sinusal 8, 9, 10) și, din nou, apariția radiației post-traumatice (PJRT).

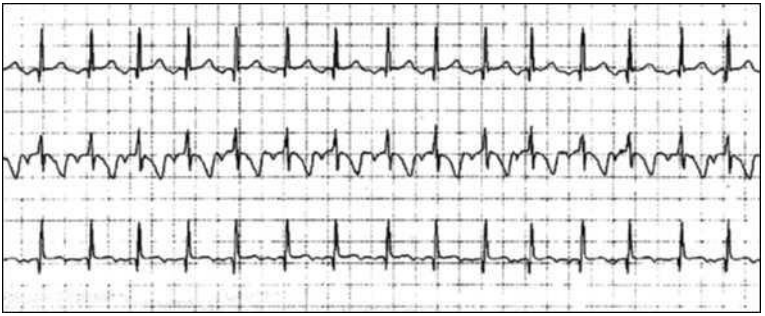


Figura 20. TAHICARDIA UNIONALĂ DE RECIPROCARE PERMANENTĂ - PJRT
Se observă un trasaj Holter cu 3 canale, care arată înscrierea undei P negative (intervalul RP: expresia conducerii retrograde), la o distanță considerabilă de complexul QRS precedent.

Bibliografie sugerată

Drago F, Silvetti MS, Mazza A, Anaclerio S, Pino AD, Grutter G, Bevilacqua M. Tahicardie joncțională alternativă permanentă la sugari și copii: eficacitatea tratamentului medical și nemedical. Ital Heart J 2001 iunie;2(6):456-61.

Dorostkar PC, Silka MJ, Morady F, Dick M 2nd. Evoluție clinică a tahicardiei reciproce joncționale persistente. J Am Coll Cardiol 1999 Feb;33(2):366-75.

Bensler JM, Frank CM, Razavi M, Rasekh A, Saeed M, Haas PC, Nazeri A, Massumi A. Cardiomiopatie mediată de tahicardie și forma permanentă de tahicardie reciprocă joncțională. Tex Heart Inst J 2010;37(6): 695-698.

Taquicardia reintrătoare a nodulului aurículo-ventricular

Această aritmie reprezintă cea mai frecventă formă de tahicardie supraventriculară (TSV) la adulți, fiind rară la copiii sub 12 ani. Datorită studiilor electrofiziologice (EPS) și rezultatelor procedurilor de ablație prin radiofrecvență, s-a stabilit că există căi de conducere în afara nodului AV compact, cu proprietăți electrofiziologice diferite. O cale de conducere rapidă este situată în partea superioară a nodului compact, iar o alta în regiunea inferioară și posterioară, numită cale lentă. Diferența dintre perioadele lor refractare înseamnă că un stimul prematur este blocat în calea rapidă și are suficient timp să parcurgă calea inversă prin calea lentă, stabilind astfel circuitul nodal reentrant. Această formă de formare a circuitelor este cea mai frecventă sau tipică, reprezentând 90% din cazuri, în timp ce 10% apar în forma inversă, numită formă atipică de tahicardie nodală reentrantă.

Se recunoaște pe ECG-ul de suprafață prin complexul QRS îngust, cu frecvențe cardiace între 150 și 300 bpm. Undele P sunt de obicei incluse în complexul QRS sau în porțiunea sa terminală și pot semăna cu o undă S în derivațiile II, III, aVF sau cu un r' în V1; cu un interval PR mai mic de 70 de milisecunde. Forma atipică se prezintă cu un complex QRS îngust, unde P retrograde cu un interval PR lung și un interval PR scurt. Undele P sunt negative în derivațiile II, III, aVF și V4 până la V6. La pacienții pediatrici, este dificil să se demonstreze fiziologia nodală dual în timpul studiilor electrofiziologice, iar după ablație, perioada refractară a căii rapide este semnificativ scurtată.

Clinică

Cu o prevalență scăzută la femei, nu este asociată cu anomalii structurale . La o vârstă fragedă, se poate prezenta paroxistic și poate fi complet asimptomatică. Pe măsură ce vârsta crește, incidența devine mai frecventă și poate fi raportată sub formă de palpitații. Observarea unui puls venos jugular rapid poate ghida diagnosticul, dar trebuie reținut că și alte afecțiuni vasculare pulmonare se pot prezenta cu acest simptom.

La începutul unui episod în înregistrările Holter, pot fi observate frecvent aberații, cum ar fi blocul de ramură dreaptă sau blocul de ramură stângă, emulând tahicardia ventriculară.

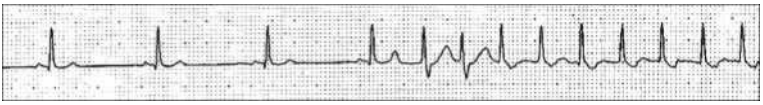


Figura 21. Tahicardie nodală atrioventriculară prin reentrarea nodului cardiac. În banda DII se poate observa cum, după o extrasistolă atrială, unda T a celui de-al patrulea complex QRS este distorsionată, începând cu primele două bătăi aberante (cu morfologie de bloc de ramură), și continuând apoi ca o tahicardie fără aberație. Acest pacient era sub tratament cu beta-blocante, ceea ce explică bradicardia sinusală și comportamentul nodal prin reentrarea nodului cardiac.

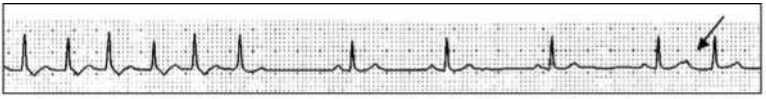


Figura 22. TAQUICARDIA REENTRANTE DEL NODULO AURÍCULO-VENTRICULAR
Se muestra la finalización de la taquicardia reentrante, y el último complejo (flecha)
Este o extrasistolă atrială care se desfășoară cu un interval PR foarte lung.

Tratament: Manevrele vagale sunt de obicei foarte eficiente în copilăria timpurie pentru a întrerupe convulsiile, cu apă rece pe față ca tehnica de elecție.

Adenozina este cel mai eficient medicament în bolus rapid de 0,10 până la 0,15 mg/kg (maximum 12 mg).

Beta-blocantele singure sau în combinație (digitală, amiodaronă) sunt la fel de eficiente ca antiaritmicele din clasa IC pentru tratamentul cronic.

Tratamentul definitiv este modificarea nodului AV (ablația căii lente) prin ablație prin radiofrecvență.

Bibliografie sugerată

Gonzalez MD, Contreras L, Cardona F, Klugewicz C, Erga KS. Bloc AV în timpul tahicardiei prin reintrare nodală atrioventriculară: reintrare limitată la nodul AV. Pacing Clin Electrophysiol 2003 Mar;26(3):775-7.

Pi-Chang L, Beatau H, Ching-Tai T, Chern-En C, Shih-Ann C. Diferitele efecte ale ablației asupra tahicardiei reentrante nodale atrioventriculare la copiii cu și fără căi nodale duale. PACE 2006; 29:600-606.

Kantoch MJ, Atallah J, Soni RN. Conducerea atrio-ventriculară după ablația prin radiofrecvență pentru tahicardia de reintrare a nodului atrio-ventricular la copii. Europace 2O10;12(7):978-981.

Tahicardie incizională sau tahicardie de reintrare intraatrială

Acestea sunt tahicardii atriale secundare intervențiilor chirurgicale, care prezintă macrocircuite reentrante, circulând în jurul cicatricilor chirurgicale (incizionale), care sunt numite și tahicardie reentrantă intraatrială (IART).

Aceste constatări însoțesc frecvent pacienții care au fost supuși procedurilor Fontan, Mustard și Senning. Ele reprezintă o cauză semnificativă de morbiditate și mortalitate (tromboembolism, tulburări hemodinamice etc.), similară fibrilației atriale la adulți. Caracteristicile electrofiziologice variază constant în cadrul aceluiași pacient, care poate prezenta cicluri și morfologii diferite ale undelor P. Aspectul lor seamănă cu fluturarea pe înregistrarea electrocardiografică, ceea ce a dus mult timp la interpretări greșite ale acestei afecțiuni.

Trebuie menționat că la pacienții cu antecedente de intervenții chirurgicale atriale poate apărea un tip rar de aritmie atrială, care nu se poate distinge de IART sau de tahicardia atrială automată prin metode neinvazive și care poate fi indusă și terminată prin overdrive pacing în timpul studiului electrofiziologic. Se numește „tahicardie atrială focală neautomată” (NAFAT) și este de obicei localizată în atriul drept.

Clinică

În general, pacientul prezintă o tahiaritmie cu decompensare hemodinamică, a cărei severitate va depinde de mulți factori, precum afecțiunea anterioară a pacientului, ciclul de aritmii, comorbidități etc.

Tratament: Tratarea acestei aritmii este foarte dificilă, deoarece antiaritmicele sunt ineficiente și potențial proaritmice la acești pacienți. Medicamentele din clasa III și IA s-au dovedit a fi eficiente doar temporar, cu o rată de recurență de

60-70% pe an; și nu sunt mai eficiente decât digoxina utilizată singură pentru controlul frecvenței cardiace, deși am avut rezultate bune cu utilizarea controlată a flecainidei (3-6 mg/kg/zi, împărțită în 2 sau 3 doze zilnice).

Figura 23. TAHICARDIE INCIZIONALĂ
Pacient cu cicatrice rezultată în urma unei atriotomii secundare unei intervenții chirurgicale de închidere a defectului septal atrial (DSA). Frecvența atrială este de aproximativ 300 pe minut, cu o conducere de 2:1 (un complex QRS pentru fiecare două unde atriale -săgeți- pe trasatul Holter cu 3 canale).

Figura 24. TAHICARDIE INCIZIONALĂ
Acesta este același pacient ca în figura anterioară, dar în această parte a trasării sunt prezentate trei bătăi aberante care pot imita extrasistolele ventriculare. Este important de reținut că aberanța poate fi uneori constantă și poate simula tahicardia ventriculară.

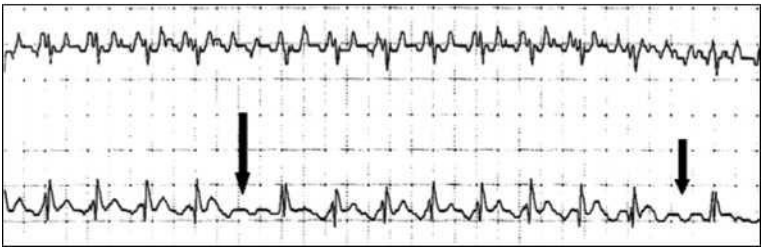


Figura 25. TAHICARDIE INCIZIONALĂ
Același pacient ca în figura anterioară, care a suferit manevre vagale, prezintă o creștere a blocului atrioventricular după al patrulea complex, undele de tahicardie fiind clar vizibile (săgeți).

De la apariția ablației prin radiofrecvență, a fost disponibilă o soluție mai stabilă și mai sigură pentru tratarea acestei aritmii. Datorită caracteristicilor substratului electrofiziologic, este necesară o tehnologie sofisticată de analiză a cartografierii spațiale pentru analiza structurilor anatomice și electrice. Aceasta include utilizarea unor catetere precum cateterul Basket, capabil să înregistreze simultan mai multe puncte endocardice diferite, și a unor sisteme precum CARTO® sau EnSite®, care integrează imagini pentru a obține o abordare electro-anatomică mai bună și rezultate excelente.

Bibliografie sugerată

Peichl P, Kautzner J, Cihak R, Vancura V, Bytesnik J. Aplicarea clinică a cartografierii electroanatomice în caracterizarea tahicardiilor atriale „incizionale". Pacing Clin Electro physiol 2003 ian;26(1 Pt 2):420-5.

Kaltman, J, Schultz J, Wieand TS., Tanel R, Vetter VL. Shah MJ. Maparea căii diastolice critice în tahicardia reentrantă intraatrială utilizând un program automat de mapare a voltajului. J Cardiovasc Electrophysiol 2006;(17);7:786-788.

Seslar S, Alexander ME, Berul CI, Cecchin F, Walsh EP, Triedman JK. Ablația tahicardiei atriale focale nonautomate la copii și adulți cu cardiopatie congenitală. J Cardiovasc Electrophysiol 2006 aprilie;(17);4: 359-365.

De Groot NM, Atary JZ, Blom NA, Schalij MJ. Rezultate pe termen lung după terapia ablativă a tahiaritmiei atriale postoperatorii la pacienții cu cardiopatie congenitală și caracteristicile recurențelor tahiaritmiei atriale. Circ Arrhythm Electrophysiol 2010;3(2):148-154.

Taquicardia auriculară automată

Mecanismul acestei aritmii se datorează prezenței unui focar automat (dar poate fi datorat și mecanismelor de microreintrare sau activității declanșate, care au un răspuns favorabil la terapia antiaritmică), constituind 4 până la 6% din TPS, iar atunci când persistă neîncetat, produce tahicardiomiopatie.

Ritmul cardiac variază între 130 și 280 de pulsații pe minut, undele P sunt diferite de cele ale ritmului sinusal, iar intervalul PR este prelungit. La debut, prezintă o fază de încălzire, constând într-o accelerare a ritmului cardiac inițial, iar pe măsură ce se apropie de sfârșit, există o fază de răcire. Se poate manifesta prin bloc de ramură dependent de ritm, iar tahicardia poate persista chiar și în prezența blocului atrioventricular complet.

Mai mult de un focar pot coexista în 20 până la 30% din cazuri.

Clinică

Inducerea tahicardiomiopatiei face ca aceasta să se prezinte inițial ca insuficiență cardiacă, ducând la confuzie cu tahicardia sinusală compensatorie. O frecvență cardiacă mai mare de 140 bpm, menținută timp de mai multe luni, este un indicator cheie.

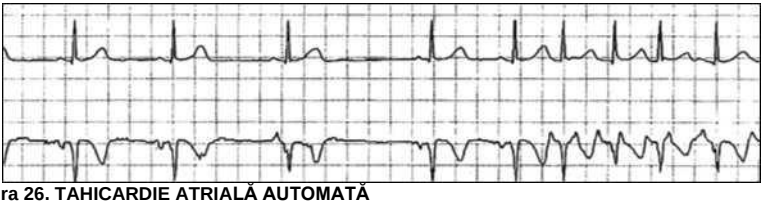


Figura 26. TAHICARDIE ATRIALĂ AUTOMATĂ
În trasarea Holter pe 2 canale, unda P din complexul al treilea nu este de natură sinusală. De la complexul al șaselea QRS încolo, tahicardia atrială începe cu o formă de undă tahicardică clar definită, începând cu o frecvență de 300 de bătăi pe minut, care apoi scade treptat până când aritmia se oprește. Acest debut mai rapid se numește încălzire, iar scăderea frecvenței înainte de încetare se numește răcire.

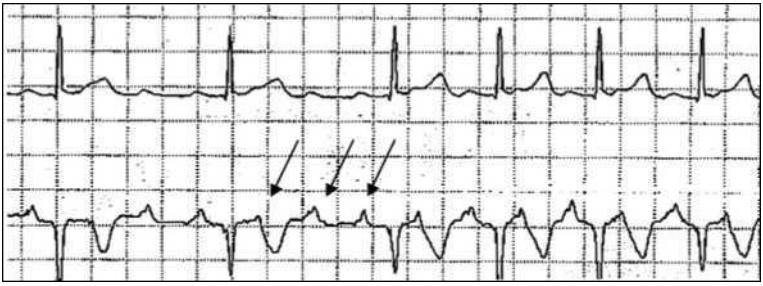


Figura 27. TAHICARDIE ATRIALĂ AUTOMATĂ
Cu manevre vagale, putem crește gradul blocului atrioventricular și putem trece de la un bloc 2:1 la un bloc 3:1 (3 unde atriale -săgeți- pentru un singur QRS).

Aceasta duce la insuficiență cardiacă, iar toate cazurile clasificate drept cardiomiopatie idiopatică trebuie evaluate cu atenție, examinându-se în detaliu activitatea atrială.

Tratament: Tratamentul este dificil, deoarece răspunde slab la terapia medicamentoasă. Beta-blocantele și digitalicele, singure sau în combinație, sunt tratamente de primă linie pentru controlul răspunsului ventricular. Amiodarona în combinație cu beta-blocante are o rată de eficacitate de 63%. Antiaritmicele din clasa IA, IC și III sunt tratamente de a doua linie; cu toate acestea, răspunsul la aceste medicamente poate fi variabil.

Ablația prin radiofrecvență are o rată de eficacitate de 69 până la 100% atunci când se utilizează echipamente de cartografiere spațială. Chirurgia deschisă este rezervată cazurilor refractare la toate celelalte terapii disponibile.

Bibliografie sugerată

Sippensgroenewegen A, Mlynash MD, Roithinger FX, Goseki Y, Lesh MD. Analiza electrocardiografică a activității atriale ectopice ascunse de repolarizarea ventriculară: izolarea undei P utilizând un algoritm automat de substracție QRST CU 62 DE DERIVAȚII . J Cardiovasc Electrophysiol 2001 Jul;12(7):780-90.

von Bernuth G, Engelhardt W, Kramer HH, Singer H, Schneider P, Ulmer H, Brodherr-Heberlein S, Kienast W, Lang D, Lindinger A și colab. Tahicardie atrială automată la sugar și copilărie. Eur Heart J 1992 Oct;13(10):1410-5.

Bazán V, Rodríguez-Font E, Viñolas X, Guerra JM, Bruguera-Cortada J, Martí-Almor J. Tahicardie atrială originară din vena pulmonară: caracteristici clinice, electrocardiografice și electrofiziologice. Rev Esp Cardiol 2010;63(2):149-155.

Tahicardie ectopică de unire sau JET *(Tahicardie ectopică joncțională)*

Această aritmie apare aproape exclusiv la copii. Există trei tipuri de JET: congenital, postoperator (în special după intervenții chirurgicale pentru repararea defectelor septale izolate sau ca parte a unor afecțiuni cardiace mai complexe) și JET indus de efort, care se observă în principal la adulții tineri și adolescenți, este de scurtă durată și nu are semnificație clinică. Forma postoperatorie este caracterizată ca tranzitorie (durând 1 până la 4 zile) și răspunde la răcire, pacing ventricular pereche (care poate fi efectuat doar de un specialist) și parțial la amiodaronă. Fiziopatologia sa se datorează posibil creșterii automatismului în regiunea inferioară a nodului AV sau în regiunea superioară a sistemului His-Purkinje, cauzată de traume și inflamație.

Tipul congenital nu este asociat cu nicio afectare structurală, este persistent și nu răspunde la răcire. Există aproape întotdeauna un istoric familial în 50% din cazuri și se poate rezolva spontan în câteva luni sau ani.

Ambele (congenitale și postoperatorii) pot duce la compromitere hemodinamică severă, care poate fi exacerbată de stimularea adrenergică, la care această aritmie este foarte sensibilă.

Pe ECG-ul de suprafață se observă o tahicardie cu disociere AV, care poate prezenta uneori retroconducție AV 1:1, capturi sinusale izolate și alteori fenomene de încălzire și răcire.

Clinică

În general, se detectează prin prezența compromiterii hemodinamice , care poate varia în severitate. Forma persistentă poate duce la tahicardiomiopatie; în forma postoperatorie, compromiterea hemodinamică severă este frecventă.

Figura 28. TAHICARDIA ECTOPICĂ UNIONALĂ (JET)
O trasare Holter pe două canale arată un ritm cardiac de bază regulat, cu o frecvență de 115 bătăi pe minut, cu complexe QRS neprecedate de o undă P și bătăi care apar prematur (ca și cum ar fi extrasistole în cadrul acestui ritm regulat), în special bătăile 4, 9 și 14, care corespund capturilor sinusale. În al treilea canal (inferior), disocierea dintre undele P și complexele QRS este clar vizibilă, cu excepția acestor trei bătăi, unde există o relație clară P-QRS (săgeți). Aceasta corespunde unui tip congenital de precesie ectopică (EVP).

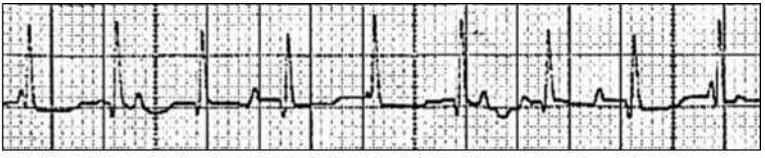


Figura 29. TAQUICARDIA UNIONAL ECTOPICA (JET)
Acesta este un pacient aflat în perioada postoperatorie după o intervenție chirurgicală pentru cardiopatie congenitală; prin urmare, este vorba despre un JET (Jet Emitter) postoperator. Se poate observa o disociere clară între undele P și complexele QRS. Ritmul cardiac este mai mare aici: 168 de bătăi pe minut. Banda este în derivația II.

Tratament: Tratamentul inițial pentru forma postoperatorie implică răcirea progresivă a pacientului, precum și tratarea aritmiei cu un stimulator cardiac ventricular pereche. Tratament farmacologic: De obicei, începe cu amiodaronă intravenoasă.

În cealaltă formă congenitală, amiodarona singură sau în combinație cu digitalice sau beta-blocante este parțial eficientă, combinația de beta-

blocante plus digitalice fiind cea mai eficientă din experiența noastră. Utilizarea dexmedetomidinei, un medicament anestezic, a fost raportată și s-a dovedit a fi foarte eficientă în JET postoperator.

Există rapoarte despre utilizarea RF pentru controlul acestei aritmii , care este deosebit de riscantă, dar ablațiile efectuate cu crioterapie par să aibă un risc mai mic de blocare completă.

Bibliografie sugerată

Mosquera Perez I, Rueda Nunez F, Medrano Lopez C, Portela Torron F, Zavanella Botta C, Castro Beiras A. Management by hypothermia of jonctional ectopic tachycardia appearing after pediatric heart surgery. Rev Esp Cardiol 2003 mai;56(5):510-4.

Hoffman TM, Bush DM, Wernovsky G, Cohen MI, Wieand Ts, Gaynor JW, Spray TL, Rhodes LA. Tahicardie ectopică joncțională postoperatorie la copii: incidență, factori de risc și tratament. Ann Thorac Surg 2002 Nov;74(5):1607-11.

Gonzalez FJ, Iturralde P, Calderon J, Gonzalez S, Guevara M, Colin L, Gonzalez-Hermosillo JA. Tahicardie congenitală a joncțiunii atrioventriculare. Răspuns favorabil la agenții antiaritmici. Arch Inst Cardiol Mex 1999 ian.-feb.;69(1):55-62.

Chrysostomou C, și alții. Dexmedetomidină: un medicament nou pentru tratamentul tahiaritmiilor atriale și joncționale în perioada perioperatorie pentru chirurgia cardiacă congenitală: un studiu preliminar. Anesth Analg 2008;107:1514.

Francis J. Tahicardie ectopică joncțională. Indian Pacing Electrophysiol J 2010;10(7):288-291.

Flutter atrial

Este o aritmie limitată exclusiv la atriul drept datorită proprietăților sale electrofiziologice și caracteristicilor anatomice.

Poate apărea de la un nou-născut cu o inimă sănătoasă până la un

adolescent cu boli de inimă.

Trăsătura sa caracteristică este prezența undelor P bifazice sau negative (unde F) în derivațiile II, III și aVF, cu un model caracteristic „în dinți de fierăstrău”. Frecvența acestor unde P este de obicei foarte rapidă la copii, 200 până la 600 pe minut (dacă pacientul nu ia antiaritmice) și este asociată cu un bloc atrioventricular care este de obicei 2:1 sau mai mare, facilitând diagnosticul. Perioadele de flutter pot alterna cu perioade de fibrilație atrială, iar suprapunerea lor aparentă poate fi prezentă și pe trasare; aceasta se numește „flutter fibrilar”.

Clinică

La nou-născut, insuficiența cardiacă este de obicei simptomul de prezentare, în general din cauza unei întârzieri a diagnosticului anterior.

La copiii mai mari, dispneea, palpitațiile, presincopa sau sincopa pot fi simptomele de prezentare. La pacienții cu boli de inimă sau la cei care au suferit intervenții chirurgicale pentru cardiopatie congenitală, prezența flutterului atrial este asociată cu o compromitere hemodinamică intrinsecă, care este, desigur, exacerbată de această aritmie.

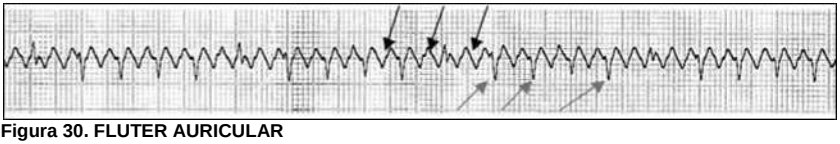


Figura 30. FLUTER AURICULAR
Este o derivație DII, unde se observă undele de flutter tipice: unde F în model „dinți de fierăstrău” (săgeți negre) și complexe QRS (săgeți roșii), la o frecvență de 300 de bătăi pe minut cu conducere atrioventriculară variabilă. Bandă DIII.

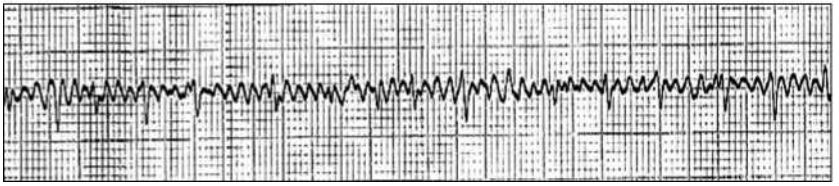


Figura 31. FLUTER AURICULAR
Trasatul este de la un nou-născut, prezentând o frecvență foarte mare de flutter cu o schimbare constantă a axei, indicând debutul fibrilației atriale. Bandă DI.

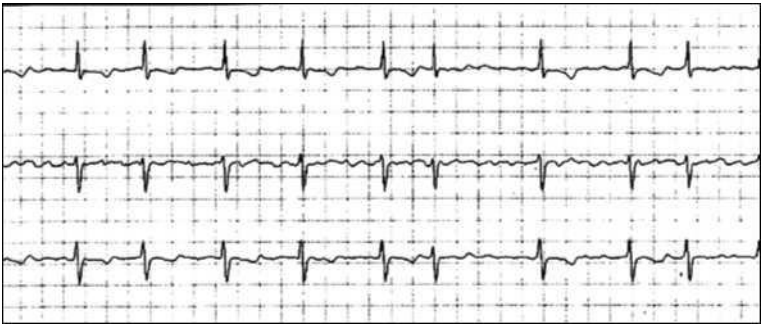


Figura 32. FIBRILOALTARE
În aceeași trasare Holter pe 3 canale, coexistă unde de flutter și unde care seamănă cu o linie de bază cu oarecare interferență (fibrilație atrială).

Tratament : Când este prezentă o deteriorare hemodinamică, cardioversia electrică este prima măsură (0,5 până la 1 Joule per kilogram de greutate corporală). Dacă starea hemodinamică permite, primul pas este încercarea de a reduce frecvența ventriculară, pentru care se utilizează digoxină, beta-blocante sau amiodaronă (acesta din urmă poate inversa afecțiunea). Adesea, este necesară combinarea a două medicamente pentru a controla în mod adecvat frecvența ventriculară.

Bibliografie sugerată

Garson A Jr, Bink-Boelkens M, Hesslein PS și alții. Flutter atrial la tineri: un studiu colaborativ a 380 de cazuri. J Am Coll Cardiol 1985; 6:871-878.

Cosio FG, Martin-Penato A, Pastor A, Nunez A, Goicolea A. Flutter atipic: o trecere în revistă. Pacing Clin Electrophysiol 2003 Nov;26(11):2157-69.

Tibballs J, Carter B, Kiraly NJ, Ragg P, Clifford M. Doze cardiovertante de șoc bifazic DC pentru disritmii atriale pediatrice. Resuscitation 2010;81(9):1101-1104.

Fibrilația auriculară

Fibrilația atrială este o aritmie care apare în principal la copiii cu boli cardiace severe, valvulopatia reumatică fiind cea mai frecventă. Cu toate acestea, odată cu apariția băuturilor energizante și abuzul de droguri ilicite în rândul adolescenților, această aritmie poate fi întâlnită și la pacienții fără boli cardiace structurale. ECG-ul prezintă unde mici, foarte rapide și neregulate, numite unde F. Conducerea către ventricule este variabilă, iar acest lucru afectează toleranța pacientului.

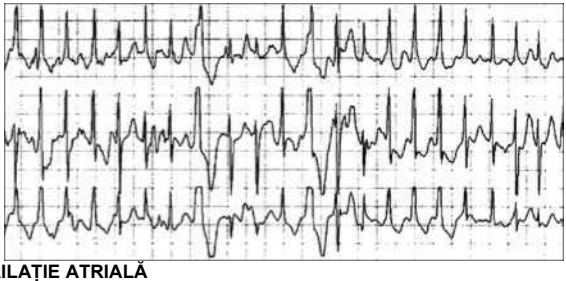


Figura 33. FIBRILAȚIE ATRIALĂ
Ritmul pe trasatul Holter pe 3 canale este complet haotic, intervalele RR sunt neregulate, pe lângă faptul că prezintă diferite grade de aberație cardiacă declanșatoare care imită diferite tipuri de extrasistole.

pacient care va avea insuficiență cardiacă gravă atunci când aceasta este rapidă și asimptomatică atunci când răspunsul ventricular este lent.

Tratament: Tratamentul preferat atunci când pacientul este instabil hemodinamic este cardioversia electrică. De obicei, nu se observă rezultate de durată, deoarece fibrilația reapare adesea . Tratamentul cu digitalice, beta-blocante sau amiodaronă are de obicei succes în controlul frecvenței ventriculare.

Atât în flutter, cât și în fibrilație, utilizarea digitalicelor trebuie evitată atunci când sunt asociate cu sindromul de preexcitație.

Bibliografie sugerată

Radford DJ, Izukawa T. Fibrilația atrială la copii. Pediatr 1977; 59: 250-256.

Camm AJ, Obel OA. Epidemiologia și mecanismul fibrilației atriale și al flutterului atrial. Am J Cardiol 1996; 78:3-11.

Friberg J, Scharling H, Gadsboll N, Jensen GB. Creștere specifică sexului a prevalenței fibrilației atriale (Studiul cardiac din orașul Copenhaga). Am J Cardiol 2003;92:1419-23.

Di Rocco JR, During A, Morelli PJ, Heyden M, Biancaniello TA. Fibrilație atrială la adolescenți sănătoși după consumul de băuturi cu conținut ridicat de cofeină: raport de două cazuri. J Med Case Reports 2011;5(1):18.

Ce este "TAQUICARDIOMIOPATIA"

Este o formă de disfuncție miocardică care poate fi reversibilă. Etiologia sa constă în orice tahiaritmie care persistă continuu pentru o perioadă mai mult sau mai puțin prelungită. Poate fi clasificată drept „pură”, care apare atunci când un pacient cu o inimă anterior normală are tahicardie cronică și nicio altă cauză subiacentă nu poate fi asociată cu disfuncția ventriculară; dacă niciuna dintre aceste condiții nu este îndeplinită, se numește „impură”. Odată ce tahiaritmia se oprește, recuperarea poate varia, de la recuperare completă la recuperare parțială sau deloc.

Există aritmii care, datorită caracteristicilor lor electrofiziologice, tind aproape întotdeauna să se comporte ca incesante; acestea sunt tahicardia atrială automată, JET și PJRT, cele mai frecvente dintre aritmiile supraventriculare. Cu toate acestea, orice aritmie supraventriculară sau ventriculară care se comportă incesant va produce tahicardiomiopatie; aceasta înseamnă că aritmia trebuie să fie prezentă în 10-15% din ziua curentă (evaluată prin Holter).

Este frecvent să vedem copii care prezintă semne și simptome de insuficiență cardiacă, iar la ECG, putem constata o tahicardie diferită de tahicardia sinusală compensatorie observată de obicei în aceste afecțiuni. În tahicardiomiopatie, frecvența atrială (dacă este supraventriculară cu conducere atrioventriculară) este mai mare de 150% din frecvența așteptată pentru vârsta copilului.

Experiența ne arată că în aproape toate cazurile, dacă miocardul era normal înainte de apariția aritmiei, recuperarea funcției ventriculare este completă.

Tratamentul corect și adecvat va depinde de un diagnostic precis. Acesta poate varia de la utilizarea de medicamente antiaritmice până la ablația nodului atrioventricular urmată de implantarea unui stimulator cardiac.

Când suspectăm tahicardiomiopatia?

Când pacientul se prezintă cu:

1) Semne și simptome de insuficiență cardiacă congestivă sau dilatație cardiacă.

2) Aritmie cronică sau foarte frecventă în timpul zilei (> 15%).
3) Pur: A) Inimă normală anterioară. B) Tahiaritmie cronică.
4) Impur: nu A) sau B).

Bibliografie sugerată

Nakazato Y. Tahicardiomiopatie. Indian Pacing Electrophysiol J 2002;2(4):104-109.

Tavernier R, De Pauw M, Trouerbach J. Tahicardie atrială automată neîncetată: o cauză reversibilă a tahicardiomiopatiei. Acta Cardiol 1999;54(4):227-229.

Romero-Bermejo FJ, Ruiz-Bailén M, Rucabado-Aguilar L, Pérez-Valenzuela J, Ferrezuelo-Mata A, Ramírez-Sánchez M, Cuadra JA, Ramírez MJ. Incompetența cronotropă sau tahicardiomiopatia ca declanșator al disfuncției miocardice la pacienții în stare critică? Int J Cardiol 2011;147(3):460-461.

5 Aritmii ventriculare

Jorge Scaglione

Tahicardie ventriculară

Tahicardia ventriculară (TV) este o serie de trei sau mai multe accidente vasculare cerebrale ventriculare urmate. Dacă este caracterizată în ECG prin:

Disocierea AV: este aproape întotdeauna prezentă, însă în unele ocazii poate exista conducere retrogradă 1 la 1 (de la ventricule la atrii).

Bătăi de fuziune: o bătaie ventriculară poate coincide în timp cu o captură sinusală, dând naștere unei bătăi de fuziune.

Capturi sinusale : acestea nu pot fi întotdeauna observate.

Frecvența: trebuie să fie cu 25% mai mare decât ritmul sinusal (> 150-250 bătăi pe minut).

Există două grupe principale de tahicardii ventriculare: A) cele asociate cu boli de inimă, tumori miocardice sau displazie aritmogenă a ventriculului drept și B) cele care apar în inimi sănătoase din punct de vedere structural, din cauza tulburărilor metabolice, toxinelor și a altor cauze, cum ar fi sindromul QTc prelungit . Se evaluează dacă tratamentul cronic este necesar la pacienții fără boli de inimă structurale.

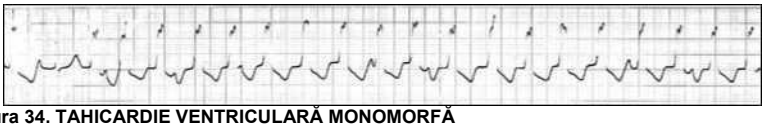


Figura 34. TAHICARDIE VENTRICULARĂ MONOMORFĂ
Se pare că ar fi o succesiune de contracții ventriculare premature (PVC) provenite din același focar (cu morfologie aberantă de bloc de ramură). În această trasare, a doua bătaie este o conducere sinusală de captură cu un interval PR prelungit. Disocierea atrioventriculară poate fi dedusă din restul trasării.

Tratamentul va fi îndreptat mai întâi spre eliminarea cauzei declanșatoare, dacă este posibil, și apoi spre restabilirea ritmului sinusal. Când TV este susținută și însoțită de decompensare hemodinamică, tratamentul de elecție este cardioversia electrică sincronizată (1 Joule/kg greutate corporală).

Bibliografie sugerată

Cooley R, Akhtar M, Sra J. Este terapia medicamentoasă antiaritmică primară pentru aritmiile ventriculare învechită? Curr Cardiol Rep 1999 Nov;1(4):268-73.

Levin MD, Stephens P, Tanel RE, Vetter VL, Rhodes LA. Tahicardia ventriculară la sugarii cu inimă structural normală: o afecțiune benignă. Cardiol Young 2O1O;2o(6):641-647.

Tahicardie ventriculară cu o inimă structural sănătoasă

Există numeroase entități care prezintă tahicardie ventriculară susținută , care apare în absența unei cardiopatii structurale ; cu toate acestea, există unele care, deși nu au dovezi de alterare macrostructurală, o prezintă la nivel molecular, cum ar fi sindromul QT lung și sindromul Brugada.

Aceste tahicardii ventriculare includ:

Tahicardia tractului de ejecție al ventriculului drept

Este cel mai frecvent tip de tahicardie ventriculară mediată de amoniac ciclic . Se caracterizează ca o tahicardie monomorfă, repetitivă, cu o morfologie de bloc de ramură stângă și un ax QRS inferior, deși acesta este variabil; focarul tahicardiei nu este întotdeauna localizat precis în tractul de ejecție al ventriculului drept și există și o variantă care implică tractul de ejecție al ventriculului stâng. Comportamentul acestei aritmii este în mare măsură dependent de catecolaminele endogene și, prin urmare, poate fi indusă, de exemplu, de exerciții fizice și emoții. De obicei, nu provoacă - decompensare la pacient, deoarece își are originea la baza inimii; situația ar fi diferită dacă ar avea originea la apex, ceea ce duce aproape inevitabil la o deteriorare hemodinamică rapidă. Este foarte frecvent ca un copil să nu perceapă tahicardia. Principalul diagnostic diferențial este cu tahicardia ventriculară observată la pacienții cu displazie aritmogenă a ventriculului drept. Diferența constă în faptul că inima în displazia ventriculară dreaptă aritmogenă nu este normală, nici ECG-ul inițial (anomalii de repolarizare , în special în derivațiile anterioare). Evoluția sa este benignă dacă apare într-o inimă altfel sănătoasă.

Tratament: Este sensibil la beta-blocante (de exemplu, atenolol 1 mg/kg/zi în doză unică), dar și la blocantele canalelor de calciu (de exemplu, diltiazem: se preferă formulările cu eliberare prelungită, disponibile în țara noastră de la 90 mg/doză la 300 mg/doză, având în vedere experiența limitată cu acest medicament la copii. Doza maximă recomandată pentru tratamentul hipertensiunii arteriale este de 3,5 mg/kg/zi, pe care o ajustăm în funcție de toleranța și greutatea pacientului). Uneori este necesară o combinație a acestor două medicamente, rezervând antiaritmicele de clasa IA, IC și III pentru pacienții care nu răspund la tratament. Ablația prin radiofrecvență este tratamentul definitiv.

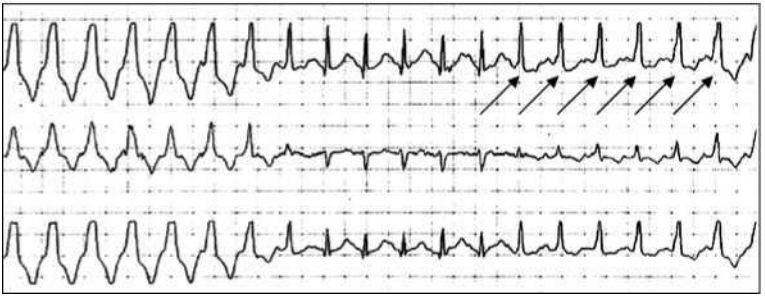


Figura 35. TAHICARDIE A TRACTULUI DE EFECT AL VENTRICULUI DREPT
Se observă tahicardie ventriculară, prezentând o fuziune progresivă (ultimele 6 bătăi, morfologie tipică de fuziune, săgeți) cu ritmul sinusal, rezultând această morfologie particulară. Pacientul nu a perceput aceste modificări.

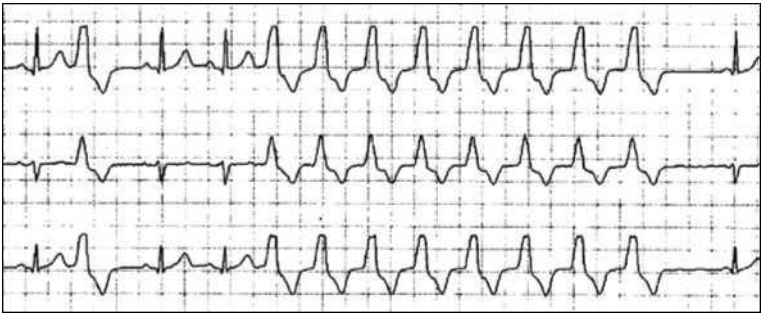


Figura 36. TAHICARDIE A TRACTULUI DE EFECT AL VENTRICULUI DREPT
La acest pacient, tahicardia a fost incesantă. Aici se poate observa că există o extrasistolă ca al doilea complex al trasării (1, 3 și 4 sunt bătăi sinusale), cu morfologie identică cu tahicardia ventriculară care apare ulterior, și că la sfârșitul ritmului care reapare există o disociere atrioventriculară, deoarece se poate observa un interval PR foarte scurt, cu conducere AV îndoielnică, și este urmată de o evadare joncțională.

Bibliografie sugerată

Cole CR, Marrouche NF, Natale A. Evaluarea și gestionarea tahicardiilor tractului de ejecție ventriculară. Card Electrophysiol Rev 2002 Dec;6(4):442-7.

Ribbing M, Wasmer K, Monnig G, Kirchhof P, Loh P, Breithardt G și alții. Cartografierea endocardică a tahicardiei tractului de ejecție al ventriculului drept utilizând cartografierea activării fără contact. J Cardiovasc Electrophysiol 2003; 14: 602-8.

Cole CR, Marrouche NF. Natale A. Evaluarea și gestionarea tahicardiilor tractului de ejecție ventriculară. Cardiac Electrophysiology Review 2002;6:442-447

Capulzini L, Brugada P, Brugada J, Brugada R. Aritmie și boala cardiacă dreaptă: de la baza genetică la practica clinică. Rev Esp Cardiol 2010;63(8):963-983.

Taquicardia ventriculară idioptică sensibilă la verapamil

Tahicardia ventriculară fasciculară idiopatică a ventriculului stâng a fost descrisă pentru prima dată în 1981 de Belhassen la pacienți tineri fără boli cardiace structurale. Această aritmie este cea mai frecventă la pacienții cu vârsta cuprinsă între 20 și 30 de ani; cu toate acestea, este posibil să se găsească sugari cu această aritmie. Se prezintă cu un complex QRS relativ îngust (de obicei mai puțin de 150 de milisecunde), cu un model de bloc de ramură dreaptă și o axă QRS spre stânga (o caracteristică a hemiblocului anterior stâng). Este adesea confundată cu o tahicardie a arterei pulmonare. În înregistrarea intracavitară, se poate înregistra un potențial numit unda P (Purkinje), locul unde ablația prin radiofrecvență este 100% eficientă. Conform mecanismului, aceasta este clasificată în trei subgrupuri: sensibile la verapamil, sensibile la adenozină și sensibile la propranolol.

De obicei are o evoluție benignă, însă formele incesante pot provoca tahicardiomiopatie reversibilă după controlul aritmiei, de unde și importanța diagnosticului precoce.

Tratament : După cum indică și unul dintre nume, verapamilul ar fi tratamentul farmacologic de elecție, dar, deoarece acest medicament nu este utilizat la copii, beta-blocantele precum atenololul sau nadololul (1-2 mg/kg/zi) sunt de ales până când se poate efectua ablația prin radiofrecvență, care este tratamentul curativ.

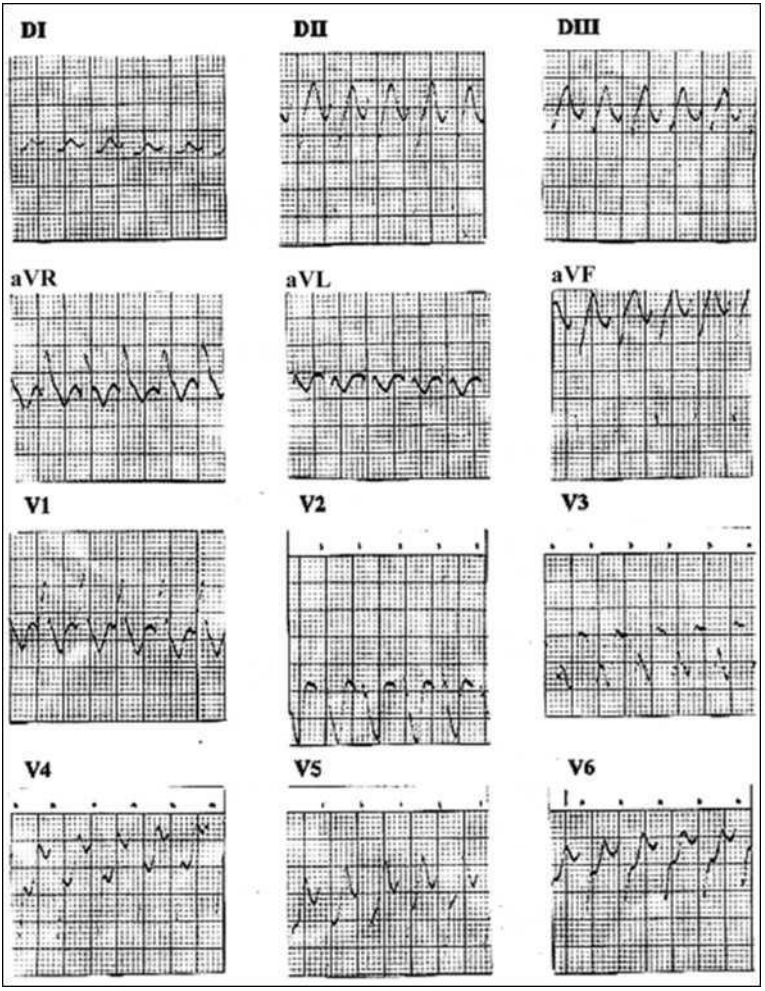


Figura 37. TAHICARDIE VENTRICULARĂ IDIOPATICĂ RESPONSIVĂ LA VERAPAMIL
ECG a unui sugar în timpul tahicardiei, care prezintă o imagine a RBBB plus LAHB.

Figura 38. TAHICARDIE VENTRICULARĂ IDIOPATICĂ SENSIBILĂ LA VERAPAMIL
Intratahicardie potențială „P" (săgeți), în înregistrarea intracavitară.

Bibliografie sugerată

Belhassen B, Rotmensch HH, Laniado S. Răspunsul tahicardiei ventriculare susținute recurente la verapamil. Br Heart J 1981; 46:679-682.

Klein GJ, Millman PJ, Yee R. Tahicardie ventriculară recurentă care răspunde la verapamil. PACE 1984; 7:938-948.

Nogami A. Tahicardia ventriculară stângă idiopatică: evaluare și tratament. Cardiac Electrophysiology Review 2002;6:448-457.

Iwamoto M. Tahicardie ventriculară idiopatică la copii. Circ J 2011;75(3):672-676.

Tahicardie ventriculară cu o inimă structural anormală

Displazie aritmogenă a ventriculului drept

Descris pentru prima dată în 1977, ventriculul drept este deosebit de dilatat, cu zone de subțiere extremă la nivelul apexului, infundibulului și regiunii posterobazale, prezentând înlocuirea țesutului muscular cu fibroză și grăsime. Displazia aritmogenă a ventriculului drept este considerată o boală familială autosomal dominantă, dar există și forme recesive, cum ar fi boala Naxos sau sindromul Carvajal, care sunt asociate cu fenotipuri cutanate.

Variații genetice se găsesc în alterarea desmozomilor, care sunt responsabili de joncțiunile intercelulare. Au fost identificate mutații în șapte gene: plakoglobină (JUP), desmoplakină (DSP), plakofilină-2 (PKP2), desmogleină-2 (DSG2), desmocolină-2 (DSC2), factor de creștere transformant beta-3 (TGF-3) și TMEM43. Mutații în gena RYR2, care codifică receptorul de rianodină, au fost raportate la pacienții cu această boală.

Tahicardia care are originea în acea zonă prezintă o morfologie de bloc complet de ramură stângă, în general prost tolerată, degenerând în fibrilație ventriculară.

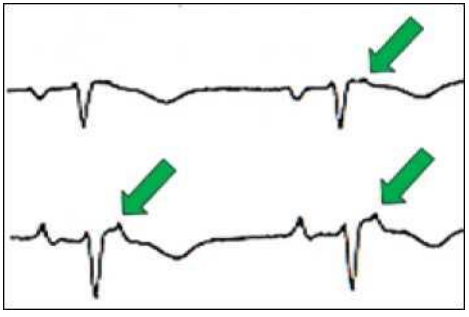


Figura 39. DISPLAZIA ARITMOGENICĂ A VENTRICULULUI DREPT
În derivațiile precordiale se observă o undă T negativă. Săgețile indică unda epsilon.

Tabelul criteriilor de diagnostic până în anul 2010:

Constatări	Criterii majore	Criterii minore
Anomalii structurale sau funcționale	1- Dilatație severă și FEVS cu afectare moderată sau fără afectare a VS. 2- Anevrism localizat al ventriculului drept. 3- Dilatație severă și segmentară a ventriculului drept.	1- Dilatație moderată și FEVS cu afectare moderată sau fără afectare a VS. 2- Dilatație moderată și segmentară a VD. 3- Hipokinezia regională a ventriculului drept
Caracterizarea țesuturilor	Infiltrare grasă a ventriculului drept cu corzi cardiomiocitare supraviețuitoare	
ECG	1- QRS > 110 ms în V1, V2 sau V3 2- Undă Epsilon în V1, V2 sau V3	Prezența potențialelor tardive
Repolarizarea ECG		Unda T inversată în derivațiile precordiale drepte
Aritmii		1- Televizor cu morfologie BCRI 2- vehicule electrice foarte frecvente
Istoria familiei	Istoric familial confirmat prin biopsie sau autopsie	1- Istoricul familiei MS 2- Suspiciunea antecedentelor familiale pe baza acestor criterii

VD: ventriculul drept. VS: ventriculul stâng. FEVS: fracție de ejecție a ventriculului drept.
TV: tahicardie ventriculară. VE: extrasistolă ventriculară. BRB: bloc complet de ramură stângă. SM: moarte subită.

În afara episodului de criză de tahicardie, unda P poate fi mărită, bloc de ramură dreaptă incomplet, unde T negative în derivațiile precordiale, iar la 30% dintre pacienți se poate observa o post-excitație ventriculară, care a fost numită unda Epsilon.

Este o afecțiune evolutivă, motiv pentru care trebuie efectuat și tratamentul comun al modificărilor structurale care condiționează tabloul insuficienței cardiace.

Criterii de diagnostic actuale:

I. Disfuncții globale sau regionale și modificări structurale

a- Mai în vârstă

Dilatare severă și reducere a fracției de ejecție a ventriculului drept - (FEVS) fără afectare (sau doar ușoară) a ventriculului stâng (VS).

- Anevrism localizat în ventriculul drept (zone akinetice sau diskinetice

cu protuberanță diastolică).

- Dilatație segmentară severă a ventriculului drept.

Prin ecou bidimensional:

- Akinezie, diskinezie sau anevrism regional al VD.
- *și* unul dintre următoarele (sfârșitul diastolei):

VELP TSVD > 32 mm (corectat pentru suprafața corporală _VELP/SC > 19 mm/m²).

VELP TSVD > 36 mm (corectat pentru suprafața corporală _VELP/SC > 21 mm/m²).

sau o modificare a ariei fracționare > 33%.

Prin rezonanță magnetică nucleară:

- Akinezie regională a VD sau diskinezie sau contracție disincronă a VD.
- *și* 1 dintre următoarele:

Raportul volumului telediastolic al ventriculului drept corectat pentru o suprafață corporală > 110 ml/m2 (bărbați) sau > 100 ml/m2 (femei).

sau FEVD < 40%.

Prin angiografie VD:

- Akinezie, diskinezie sau anevrism regional al VD.

b- Minori

- Dilatație globală ușoară a ventriculului drept și/sau reducerea fracției de ejecție a ventriculului drept cu funcție ventriculară stângă normală.
- Dilatare segmentară ușoară a ventriculului drept.
- Hipokinezia regională a ventriculului drept.

Prin ecou bidimensional:

- Akinezie sau diskinezie regională a ventriculului dextroză (VD).
- *și* unul dintre următoarele (sfârșitul diastolei):

VELP TSVD > 29 până la <32 mm (corectată pentru suprafața corporală _VELP/SC > 16 până la <19 mm/m²).

VELP TSVD > 32 până la <36 mm (corectat pentru suprafața corporală _VELP/SC > 18 până la <21 mm/m²).

sau modificarea suprafeței fracționare > 33% până la < 40%.

Prin rezonanță magnetică nucleară:

- Akinezie regională a VD sau diskinezie sau contracție disincronă a VD.

- *și* una dintre următoarele:

Raportul volumului telediastolic al ventriculului drept corectat pentru suprafața corporală > 100 până la <110 ml/m2 (bărbați) sau > 90 până la <100 ml/m2 (femei).

sau FEVD > 40% până la < 45%.

II. Caracterizarea țesuturilor peretelui

Primar

Înlocuirea fibroadiposă a miocardului în biopsia endomiocardică

- Miocite reziduale < 60% în analiza morfometrică (sau <50% dacă este estimat), cu înlocuire fibroasă a miocardului în peretele liber al VD > 1 în probă, cu sau fără înlocuire adipoasă a țesutului în biopsia endomiocardică.

b- Minor

- Miocite reziduale 60% până la 75% în analiza morfometrică (sau 50% până la 65% dacă este estimată), cu înlocuire fibroasă a miocardului în peretele liber al VD > 1 în probă, cu sau fără înlocuire adipoasă a țesutului în biopsia endomiocardică.

III. Anomalii în repolarizare

Primar

- Unde T inversate în derivațiile precordiale drepte (V1, V2 și V3) sau mai departe la persoanele cu vârsta >14 ani (în absența blocului complet de ramură dreaptă cu QRS > 120 ms).

b- Minor

- Unde T inversate în derivațiile precordiale drepte (V2 și V3) (vârsta >12 ani, în absența blocului de ramură).

- Unde T inversate în derivațiile precordiale V1 și V2 la persoanele cu vârsta >14 ani (în absența blocului complet de ramură dreaptă) sau în V4, V5 sau V6.

- Unde T inversate în derivațiile precordiale V1, V2, V3 și V4 la - persoanele cu vârsta >14 ani în prezența blocului complet de ramură dreaptă.

Conform acestor recomandări, în contextul demonstrării SDRA la o rudă de gradul întâi, diagnosticul familial de SDRA se bazează pe documentarea uneia dintre următoarele la un membru al familiei:

1. Inversia undei T în derivațiile precordiale drepte V1, V2 și V3 la persoanele cu vârsta peste 14 ani.
2. Potențiale tardive în ECG cu media semnalului (ECG SAGE).
3. Tahicardie ventriculară cu morfologie de brânză stângă stângă pe ECG, Holter, PEG sau >200 VV în 24 de ore.
4. Orice dilatare globală ușoară sau reducere a FEVS cu VS normal sau cu dilatare segmentară ușoară a VS sau hipokinezie regională a VS.

IV. Anomalii de depolarizare/conducere

Primar

- Undă Epsilon sau prelungire localizată (> 110 ms) a complexului QRS în derivațiile precordiale drepte (V1 până la V3).
- Unda Epsilon (semnale reproductibile de amplitudine mică între sfârșitul complexului QRS și începutul undei T) în derivațiile precordiale drepte (V1 până la V3).

b- Minor

- Potențiale tardive (ECGSP).
- Potențiale tardive pe ECG-ul mediat al semnalului (SEECGSP) la > 1 din 3 parametri în absența unei durate QRS de > 110 ms pe ECG-ul standard

- QRS filtrat cu o durată (fQRS) > 114 ms.
- Durata QRS terminal < 40 pV (durata semnalului de amplitudine mică) > 38 ms.
- Valoarea medie pătratică a tensiunii din ultimii 40 ms <20 pV.
- Durata activării QRS terminale > 55 ms măsurată de la nadirul undei S până la sfârșitul QRS, inclusiv R' din V1, V2 sau V3, în absența blocului complet de ramură dreaptă.

V. Aritmii

Primar

- Tahicardie ventriculară susținută sau nesusținută cu morfologie de

bloc de ramură stângă cu ax superior (QRS negativ sau nedeterminat în DII, DIII și aVF și pozitiv în aVL în derivație).

b- Minor

- Tahicardie ventriculară cu bloc de ramură stângă (susținut și nesusținut) (ECG, Holter, efort).
- Extrasistole ventriculare frecvente (>1000 pe 24 de ore) (Holter).
- Tahicardie ventriculară susținută sau nesusținută cu configurație TSVD, morfologie LBBB cu ax inferior (QRS pozitiv în DII, DIII, aVF și negativ în aVL) sau ax nedefinit.
- >500 de extrasistole ventriculare în 24 de ore (Holter).

VI. Istoric familial

Primar

- Boală familială confirmată prin autopsie sau intervenție chirurgicală.
- DAVD confirmat la o rudă de gradul întâi care îndeplinește *criteriile Grupului Operativ.*
- DAVD confirmat prin autopsie patologică sau intervenție chirurgicală la o rudă de gradul întâi.
- Identificarea mutației patologice clasificate ca fiind asociate cu ARVC la pacientul evaluat.

b- Minor

- Antecedente familiale de moarte subită (<35 de ani) din cauza suspiciunii de SDRA.
- Istoric familial (diagnostic clinic bazat pe criteriile actuale).
- Istoricul unei rude de gradul întâi cu DAVD la care nu este posibil sau practic să se determine dacă îndeplinește criteriile actuale ale *Grupului de lucru.*
- Deces subit prematur (<35 de ani) cauzat de sau suspectat a fi SDRA la o rudă de gradul întâi.
- criteriilor actuale *ale Grupului de Lucru* la o rudă de gradul doi.

Terminologia criteriilor de diagnostic:

Diagnostic definitiv: 2 criterii majore sau 1 criteriu major și 2 criterii minore sau 4 criterii minore din diferite categorii.

La limită: 1 criteriu major și 1 criteriu minor sau 3 criterii minore din

diferitele categorii.

Probabil: 1 copil mai mare sau 2 copii mai mici din categorii diferite.

Vedere parasternală pe ax lung: VELP
Tractul de ejecție al ventriculului drept: RVOT
Suprafața corporală: SC

Bibliografie sugerată

Rojel Martinez U, Colin Lizalde L, Guevara-Valdivia ME, Iturralde P, Rodriguez I. Tahicardia ventriculară asociată cu disfuncție ventriculară dreaptă izolată ca indicator al displaziei aritmogene a ventriculului drept. Arch Cardiol Mex 2001;71(4):324-329.

Protonotarios NI, Tsatsopoulou AA, Gatzoulis KA. Cardiomiopatie aritmogenă a ventriculului drept - cauzată de o deleție a placoglobinei (boala Naxos). Card Electrophysiol Rev 2002;6(1-2):72-80.

Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D și alții. Diagnosticul cardiomiopatiei/displaziei ventriculare drepte aritmogene: modificarea propusă a criteriilor Grupului de lucru. Circulation 2010;121:1533-1541.

6 Fundamentos biológicos de las arritmias genéticas

Gustavo Ontiveros

Ritmul cardiac normal

ECG-ul de suprafață înregistrează variațiile de potențial generate de activitatea electrică a inimii. Originea modificărilor electrice cardiace constă în modificările coordonate ale sarcinilor electrochimice care apar la nivelul membranelor celulare (sarcolem). Sarcolema este polarizată pozitiv la exterior față de interiorul celulei atunci când inima este în repaus. Această stare se numește potențial diastolic sau faza 4. La sfârșitul fiecărei diastole, membrana suferă o modificare de potențial numită potențial de acțiune (PA), care are două componente principale: depolarizarea (Faza 0) și repolarizarea (Fazele 1, 2 și 3). Complexul QRS al ECG-ului reflectă faza de depolarizare a celulelor ventriculare, în timp ce intervalul QT reprezintă în principal faza de repolarizare a PA.

Potențialul de acțiune (PA) își are originea în celulele capabile de depolarizare spontană în faza 4 (celule stimulatoare cardiace), conferind inimii automatismul său. Propagarea PA în miocard este facilitată de joncțiunile comunicante intercelulare formate de conexinele intercelulare. O caracteristică cheie a PA este că morfologia sa nu este omogenă în întreaga inimă, prezentând diferențe nu numai în raport cu diferitele structuri, ci și heterogenitate în ceea ce privește durata PA la nivelul transmural al ventriculelor.

Manifestările electrice menționate anterior reflectă procese coordonate care au loc la nivel molecular. Tocmai echilibrul net dintre influxul transmembranar și curenții ionici de eflux determină caracteristicile potențialului de acțiune (PA) înregistrat pe ECG. Astfel, faza 0 a PA este mediată de influxul rapid de Na+. Toată repolarizarea (fazele 1, 2 și 3) este

determinată în principal de efluxul ionilor de K+. Faza inițială 1 este cauzată de curentul de K+ cunoscut sub numele de Ito. Faza de platou, sau faza 2, rezultă dintr-un echilibru între influxul (ICa-L) și curenții de eflux de K+ (curenții Ikr și Iks). Odată cu anularea ulterioară a curentului Ca-L, are loc un eflux net de K+, producând faza 3. Faza 4, sau potențialul de repaus, este menținută de curentul Ik1. În celulele stimulatoare cardiace, curentul de intrare If generează panta depolarizării spontane responsabilă de automatismul cardiac.

Acest flux de ioni nu are loc prin pori transmembranari simpli , ci mai degrabă prin diferite structuri proteice cunoscute sub numele de canale ionice. Proprietăți precum selectivitatea, permeabilitatea relativă și proprietățile de declanșare ale acestor canale pentru un anumit ion, împreună cu gradientul electrochimic , guvernează nu numai direcția în care curg curenții ionici, ci și magnitudinea acelui flux. Pentru buna lor funcționare, structurile lor morfologice constitutive trebuie să fie, de asemenea, corecte.

Canalele ionice sunt macromolecule proteice cu un por central ancorate în membranele celulare. Baza lor structurală constă dintr-o subunitate alfa, *unde* se află porul, și o subunitate p sau accesorie. Subunitatea alfa este compusă din șase segmente transmembranare (6 TM; S1-S6) integrate în membrana plasmatică. Funcția de detectare a voltajului a canalului se află în segmentul S4, iar porul este situat între segmentele S4 și S5. Structura funcțională a canalelor de Na+, Ca++ și a majorității canalelor de K+ este formată prin asamblarea a patru subunități alfa , fiecare lungă de 6 TM. Alte canale de K+ au doar două segmente transmembranare (2 TM; S5-S6).

Subunitățile p sunt structural mai simple decât subunitățile a care se asamblează . Acestea au rolul de a modula funcția și de a conferi stabilitate canalului.

Dezvoltarea rapidă din ultimele două decenii în domeniul geneticii a făcut posibilă identificarea genelor care codifică proteinele menționate mai sus. Aceste cunoștințe includ localizarea cromozomială precisă a genelor, descifrarea secvențelor lor tipare, posibilele variații, precum și identificarea regulatorilor genetici (Figura 40a).

Este necesar să menționăm că au fost menționați foarte pe scurt doar participanții esențiali la BIOLOGIA MOLECULARĂ a ritmului cardiac și că nu trebuie să uităm că este necesară și o integrare moleculară complexă și precisă, inerentă tuturor fenomenelor biologice, care include, printre altele, exprimarea genetică corectă, transportul citoplasmatic al proteinelor (aparatul parazitologic)

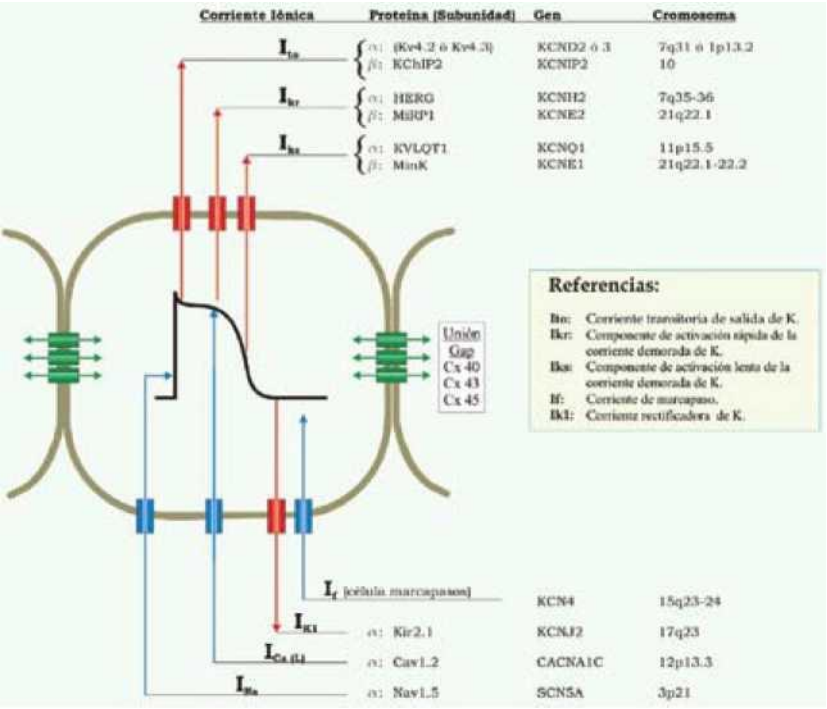


Figura 40a. CANALE IONICE TRANSMEMBRANALE
Din „Cardiopatii congenitale - Cardiologie perinatală" Somoza F. (ed.) și Marino B. Institutul Salesian de Arte Grafice, Buenos Aires, 2007.

Golgi), ancorarea la sarcolem (ankirine) și îndepărtarea moleculelor menționate anterior (ubiquitinare) sunt necesare pentru activitatea electrică normală a inimii. Reglarea corectă a expresiei genelor necesită mecanisme epigenetice normale, în special metilarea ADN-ului și modificări adecvate ale histonei. De asemenea, s-a demonstrat că modificările post-translaționale ale proteinelor, cum ar fi acetilarea, mutația, sumonilarea, glicozilarea și fosforilarea, printre altele, sunt necesare pentru biologia ritmului cardiac normal (Figura 40b).

În cele din urmă, este important de reținut că fenomenele electrice descrise au loc în membrana sarcoplasmatică, în timp ce aparatul contractil (sarcomerul) este situat în interiorul celulei. Interconectarea acestor două fenomene, numită cuplare electromecanică, este realizată de ionii de calciu (ioni de calciu), care sunt reținuți în reticulul sarcoplasmatic (SR), legați în mare parte de o proteină din lumenul celular numită calsequestrină. Influxul de ioni de calciu (L-Ca) în timpul fazei 2 declanșează eliberarea de calciu din SR prin intermediul receptorului de rianodină (RyR), crescând

concentrația de ioni de calciu.

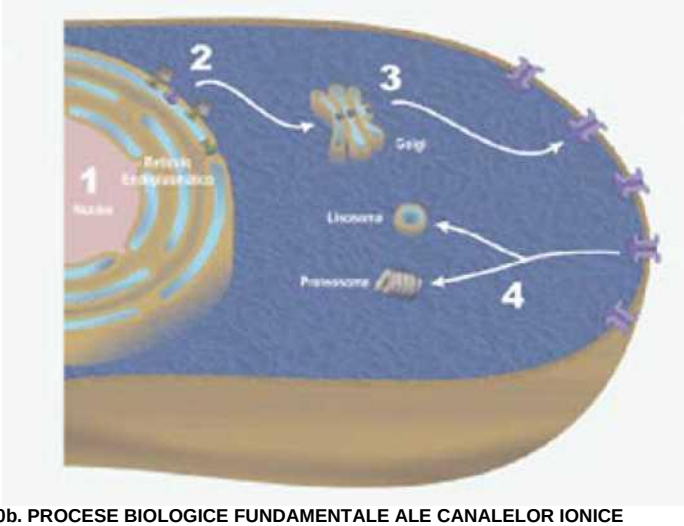


Figura 40b. PROCESE BIOLOGICE FUNDAMENTALE ALE CANALELOR IONICE
1. Transcriere, 2. Traducere, 3. Trafic, 4. Degradare.

Absorbția celulară a acestui ion de până la 10 ori. Legarea Ca la troponina C a aparatului contractil inițiază contracția musculară (sistolă). În timpul repolarizării celulare, Ca este recaptat în reticulul sarcoplasmatic de către SERCA (Ca2+-ATPaza din reticulul sarcoplasmatic), rezultând relaxare cardiacă (diastolă). Funcționarea normală a RyR și SERCA este modulată de molecule reglatoare precum FKBP12.6 (sau Calstabin-2), PKA, fosfataze, calsequestrină și fosfolambam (Figura 41).

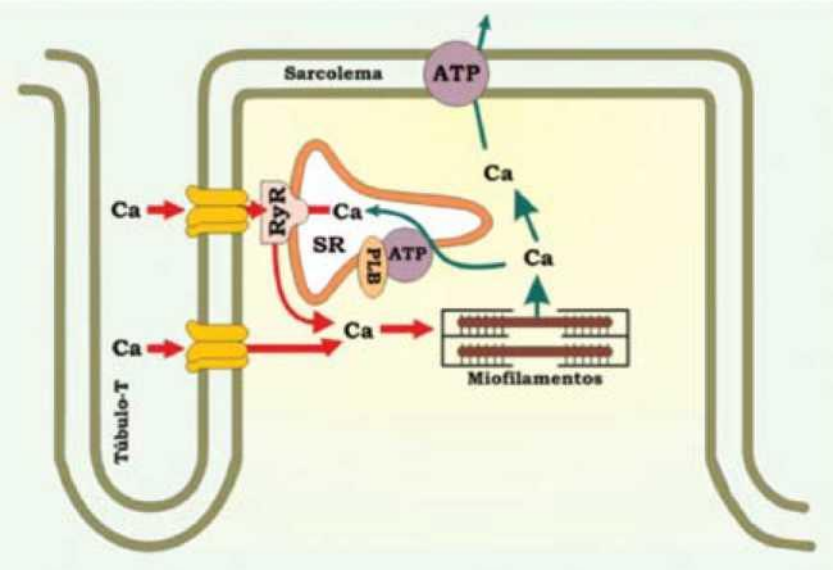


Figura 41. CANALES IONICOS TRANSMEMBRANA
De "Cardiopatías Congénitas - Cardiología Perinatal" Somoza F. (Ed) y Marino B. Instituto Salesiano de Artes Gráficas, Buenos Aires, 2007.

Aritmii genetice

Termenul generic „aritmii genetice” se referă la o serie de entități clinice și electrocardiografice care au caracteristicile comune de a fi ereditare, potențial letale din cauza apariției aritmiei ventriculare polimorfe și de a se prezenta într-o inimă structural normală. Printre aceste entități se numără sindromul QT lung, sindromul QT scurt, sindromul Brugada și tahicardia ventriculară polimorfă catecolaminergică.

De la prima descriere clinică și electrocardiografică a sindromului QT lung de către Jervell și Lange-Nielsen în 1957, au trecut 38 de ani până când grupul de cercetare al lui Mark Keating a identificat primele mutații genetice în genele care codifică canalele ionice ce au cauzat acest sindrom. În urma acestei descoperiri, bolile aritmogene ereditare, denumite anterior, au început să fie denumite pe bună dreptate aritmii genetice, iar înțelegerea noastră asupra bazei lor moleculare a devenit progresivă și continuă. De când primele mutații care cauzează aceste sindroame au fost identificate în genele care codifică canalele ionice, este obișnuit să ne referim la ele ca la canalopatii. Cu toate acestea, ulterior au fost descoperite și alte gene implicate în dezvoltarea acestor sindroame care, deși participă la biologia complexă a ritmului cardiac prin interacțiunea cu canalele ionice, nu le codificau strict. Prin urmare, credem că este mai corect să continuăm să folosim termenul de aritmii genetice pentru a ne referi la ele. Până în prezent, au fost descrise cauze genetice pentru toate sindroamele (Figura 40a).

Tipurile de mutații care cauzează aritmii genetice sunt în principal substituții de baze cu un singur nucleotid. Aceasta poate duce la crearea de noi aminoacizi (mutații missense) sau poate genera o proteină trunchiată din cauza terminării premature (mutații nonsense). Au fost identificate și mutații cu schimbări de cadru, secundare inserției sau deleției de nucleotidele (deplasare a cadrului de citire; deleție în cadru) . Majoritatea mutațiilor din genele care codifică subunitățile canalelor ionice modifică...

Aritmiile în pediatrie implică mutații în funcția canalelor ionice și în proprietățile lor biofizice. Aceste mutații duc frecvent la pierderea funcției. Mai rar, aceste mutații duc la hiperactivitatea canalelor și, prin urmare, sunt numite mutații cu câștig de funcție . Mai recent, a apărut o nouă paradigmă pentru fiziopatologia aritmiilor genetice, bazată pe defecte genetice care afectează proprietățile biofizice ale canalelor ionice prin modificarea proteinelor implicate în exprimare, transportul citoplasmatic, localizarea subcelulară sau degradarea canalelor ionice.

O caracteristică clinică a pacienților cu aceste boli este marea eterogenitate a manifestărilor lor clinice, chiar și pentru aceeași mutație. S-a demonstrat bine că penetranța variabilă a modificărilor genetice variază în funcție de sex și vârstă. Numeroșii participanți la modularea expresiei genelor menționați mai sus influențează, de asemenea, gradul de - manifestare clinică a mutațiilor. De asemenea, au fost identificate anumite polimorfisme genetice cu același efect descris.

Au fost observate mutații cu efecte pleiotropice (o singură mutație cu mai mult de un fenotip) . Astfel, se pot observa familii în care sindromul Brugada se manifestă la unii membri, în timp ce anomalii ale duratei QT apar la alții. Acest fenomen poate apărea chiar și la același pacient.

Moartea subită este un eveniment tragic, mai ales când afectează un copil sau un adolescent. Toți pacienții cu aritmii genetice prezintă un risc crescut de moarte subită în comparație cu populația generală. Această prezentare clinică poate fi prima manifestare a bolii.

Semnificația unor astfel de condiții aritmogene în declanșarea morții subite poate fi observată în dovezile furnizate de analizele moleculare („autopsii moleculare") efectuate asupra victimelor morții subite fără dovezi de patologie structurală. Studii recente efectuate asupra acestui grup de victime arată că până la 35% pot corespunde unor aritmii genetice.

Diagnostic genetic

Tehnicile disponibile pentru analiza genetică a aritmiilor genetice sunt în principal cele bazate pe electroforeză și secvențiere directă a ADN-ului.

Astăzi, datorită noilor tehnici de diagnostic genetic , este posibil să se identifice alterarea genetică (mutația) care cauzează numeroase afecțiuni cardiovasculare, precum și anumite variante genetice (polimorfisme) care acționează ca facilitatori sau modificatori ai acestor boli. Astfel, prin interpretarea lor corectă, aceste tehnici ne permit să:

a) Pentru a ajunge la un diagnostic definitiv.
b) Pentru a estima prognosticul și riscul apariției complicațiilor cu o precizie mai mare.
c) Pentru a determina probabilitatea recurenței bolii la diferiți membri ai unui grup familial.
d) Pentru a detecta persoanele care sunt purtătoare ale modificării genetice fără manifestări ale bolii (diagnostic presintomatic).
e) În aceste din urmă cazuri, trebuie inițiate măsuri de prevenție și tratament atât pentru dezvoltarea bolii clinice, cât și pentru complicațiile acesteia.
f) Ghidarea unor tratamente specifice și personalizate pentru boala în cauză (farmacogenomică), obținând astfel cele mai bune rezultate terapeutice, împreună cu cele mai mici riscuri adverse ale medicamentelor utilizate în mod obișnuit.

Sindromul QT lung ereditar *(LQTS)*

Acest sindrom clinico-electrocardiografic afectează 1 din 5.000 până la 10.000 de persoane. Este responsabil pentru aproximativ 3.000 de decese de copii și tineri adulți pe an în Statele Unite.

Cea mai frecventă formă de PTSD congenital este moștenită autosomal dominant și este cunoscută sub numele de sindrom Romano-Ward. PTSD asociat cu pierderea auzului neurosenzorial se numește sindrom Jervell-Lange-Nielsen și este moștenit autosomal recesiv.

Intervalul QT prelungit este definit ca un interval QT corectat pentru - frecvența cardiacă (RR) de 0,46 secunde sau mai mare la femei și de 0,44 secunde sau mai mare la bărbați. Formula Bazzet este utilizată pentru a calcula intervalul QT corectat: QTc = VQT/RR'. ECG-ul este instrumentul de diagnostic standard de aur, în timp ce monitorizarea Holter are o utilizare limitată.

Probabilitatea de a avea un sindrom QT prelungit de origine congenitală este estimată printr-o serie de criterii de diagnostic:

CRITERII DE DIAGNOSTIC PENTRU LQTS **(Schwartz - 1993)**

1 - ECG:	**- QTc > 480 ms =**	**3 puncte**
	- QTc, între 460 msec și 470 msec =	**2 puncte**
2 - Din istoricul medical:	**- Qtc = 450 ms (la bărbați) =**	**1 punct**
	- Sincopă într-o situație stresantă =	**2 puncte**
	- Sincopă fără stres =	**1 punct**
3 - Din istoria familiei	**- Prezența surdității congenitale =**	**0,5 puncte**
	- Orice membru al familiei cu diagnostic neechivoc de LQTS =	**1 punct**
	- Moarte cardiacă subită, inexplicabilă la persoanele sub 30 de ani, printre rudele de gradul întâi =	**0,5 puncte**

Probabilitatea este scăzută, sub 1 punct. De la 1 la 3 este intermediară, iar dacă totalul este de 3,5 sau mai mult, probabilitatea de a avea PTSD ereditar este mare.

Tabloul clinic este extrem de variabil, de la purtători asimptomatici ai

mutațiilor cu ECG-uri normale până la cei cu moarte subită aritmică, precedată sau nu de episoade sincopale și manifestări electrocardiografice. Apariția convulsiilor datorate episoadelor de tahicardie ventriculară polimorfă este o altă manifestare frecventă a sindromului de stent posttraumatic (SPT) în populația pediatrică. Acest sindrom trebuie luat în considerare și la pacienții cu tulburări congenitale de conducere auriculoventriculară.

Peste 300 de mutații aparținând a 8 gene au fost descrise ca fiind cauzatoare de acest sindrom (vezi tabelul). Cele mai frecvente forme genetice sunt LQT 1 (40-50%), LQT 2 (35-45%) și LQT 3 (7-15%). Un procent mic de cazuri se datorează genotipurilor rămase.

În ciuda heterogenității genetice a acestui sindrom, precum și a expresivității și penetrenței sale variabile, există o corelație între genă și fenotip. Acest lucru este evidențiat de caracteristicile electrocardiografice, evoluția clinică, factorii declanșatori aritmici și răspunsurile la diferite terapii.

PTSD de tip 1 este caracterizat printr-o bază și o amplitudine largă a undei T pe electrocardiogramă. Crestăturile și amplitudinea moderată a undei T sunt mai frecvent observate în tipul 2. Spre deosebire de ambele tipuri, PTSD de tip 3 este caracterizat printr-un interval QT prelungit, în timp ce unda T apare normală.

Printre factorii declanșatori ai evenimentelor aritmice, stresul fizic și emoțional sunt frecvenți în PTSD de tip 1 și tip 2. Înotul și stimulii auditivi sunt observați mai frecvent în tipul 1, respectiv tipul 2. Evenimentele care apar în repaus sau în timpul somnului sunt mai frecvente în PTSD de tip 3 și rare în tipul 1. În ceea ce privește tratamentul, tipurile 1 și 2 răspund favorabil la beta-blocante, spre deosebire de PTSD de tip 3. În acesta din urmă, blocantele canalelor de sodiu oferă un beneficiu terapeutic potențial. Simpatectomia cervicală și defibrilatorul ischemic (ICD) sunt indicate la pacienții simptomatici care nu răspund eficient la tratamentul farmacologic.

O astfel de caracterizare clinică bazată pe genotip, precum și identificarea purtătorilor silențioși (36% pentru grupul 1 de LQT; 19% pentru LQT 2; și 10% în tipul 3), evidențiază utilitatea diagnosticului genetic la acești pacienți și rudele lor.

Copiii cu un interval QTc mai mare de 0,55 secunde prezintă un risc mai mare de moarte subită, indiferent de tratamentul medicamentos. La cei cu un interval QTc la limită, se efectuează un test utilizând perfuzie de lidocaină urmată de administrare de potasiu. Acest test de diagnostic scurtează semnificativ intervalul la purtătorii adevărați ai sindromului.

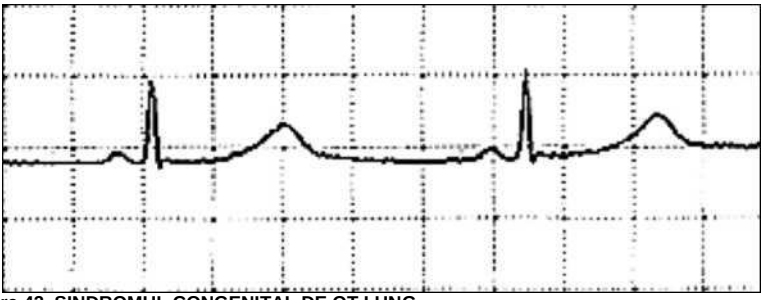


Figura 42. SINDROMUL CONGENITAL DE QT LUNG
Pacient tratat cu nadolol. Intervalul QT este de 520 milisecunde, iar QTc este de 490 milisecunde. Bradicardia este cauzată de medicație.

aul **aul**

-aUR **-aUR**

Figura 43. SINDROMUL CONGENITAL DE QT LUNG
ECG-ul unui copil de o lună care prezintă alternanță a intervalului QT.

Episoadele sincopale legate de activitatea fizică intensă, oboseală și anxietate au fost asociate în numeroase ocazii cu episoade de tahicardie ventriculară de înaltă frecvență de tip „torsiune a punctului” **.**

Tratament: Toți copiii cu sindrom QT lung congenital trebuie tratați cu beta-blocante, de preferință cu nadolol, deși am observat rezultate bune cu atenolol în doză de 1-2,5 mg/kg/zi într-o singură priză. Tratamentul ideal se bazează pe diagnosticul genetic molecular, care permite utilizarea unor terapii specializate, cum ar fi sărurile de potasiu, antiaritmicele de clasa I etc.

În unele cazuri, sunt necesare defibrilatoare cardioverter implantabile

(ICD). Rata mortalității la 10 ani de la debutul simptomelor este de 70% fără tratament și de 6% cu tratament.

Bibliografie sugerată

Kass RS, Moss AJ. Sindromul QT lung: perspective noi asupra mecanismelor aritmiilor cardiace . J Clin Invest 2003 sept.;112(6):810-5.

Etheridge SP, Compton SJ, Tristani-Firouzi M, Mason JW. O nouă terapie orală pentru sindromul QT lung: administrarea orală de potasiu pe termen lung îmbunătățește repolarizarea la pacienții cu mutații HERG . J Am Coll Cardiol 2003 Nov 19;42(10):1777-82.

Homme JH, White RD, Ackerman MJ. Managementul fibrilației ventriculare sau al tahicardiei ventriculare instabile la pacienții cu sindrom QT lung congenital: o modificare sugerată a ghidurilor ACLS. Resuscitation. Octombrie 2003;59(1):111-5.

Somoza F (Ed) y Marino B. Cardiopatías Congénitas Cardiología Perinatal. Instituto Salesiano de Artes Gráficas. Buenos Aires, 2007.

Nathan AT, Berkowitz DH, Montenegro LM, Nicolson SC, Vetter VL, Jobes DR. Implicațiile anesteziei la copiii cu sindrom de QT lung. Anesth Analg 2011;112(5):1163-1167.

Mauriello DA, Johnson JN, Ackerman MJ. Monitorizare Holter în evaluarea sindromului QT lung congenital. Pacing Clin Electrophysiol 2011;34(9): 1100-1104.

Mihic A, Chauhan VS, Gao X, Oudit GY, Tsushima RG. Defectul de trafic și degradarea proteasomală contribuie la fenotipul unei noi mutații a sindromului QT lung KCNH2. PLoS One 2011;6(3):e18273.

Sindromul intervalului QT scurt (SQTC)

Jorge Bleiz

În ultimii ani, o atenție deosebită a fost acordată modificărilor repolarizării ventriculare exprimate în intervalul QT al electrocardiogramei (ECG), legate de modificări ale funcției unor canale ionice cardiace, care au fost numite „canelopatii" [1]. Aceste entități ar putea clarifica etiologia morții subite în copilărie (inclusiv sindromul morții subite a sugarului), care, atunci când apare, are un impact clinic și social semnificativ [2].

Printre canalopatii sau boli electrice primare se numără sindromul intervalului QT scurt (SQTC), care este unul dintre cele mai recent raportate[3,4].

SQTC ereditar *(„ sindromul Gussak ")* Este o entitate ECG-clinico-familială cu transmitere autosomal dominantă și un istoric familial pozitiv de moarte subită,^[5] cu penetranță ridicată; cu toate acestea, prezintă

o variabilitate semnificativă în expresie între diferite familii și chiar între membrii aceleiași familii. Se caracterizează printr-un ECG (Figura 44 a și b) cu intervale QT și QTc foarte scurte, constante și uniforme (bărbați cu QTc <330 ms și femei cu QTc <340 ms) și unde T înalte, ascuțite, ascuțite, înguste și simetrice, precum și prin dezvoltarea fibrilației ventriculare în absența bolilor de inimă . ⁶ De asemenea, se caracterizează prin apariția fibrilației ventriculare ca răspuns la stimularea electrică programată . ⁷

Cea mai frecventă manifestare este sincopa (datorată fibrilației ventriculare autolimitative) sau moartea subită, de unde și letalitatea sa. De asemenea, se prezintă frecvent cu palpitații sau fibrilație atrială.

Spre deosebire de sindromul QT prelungit, acesta nu are factori declanșatori specifici pentru episoade, care apar în timpul repausului, exercițiilor fizice sau după zgomote puternice. Au fost raportate puține cazuri, iar incidența este subestimată, mai ales că se acordă puțină atenție măsurării unui interval QT scurt.

Formele secundare sau dobândite de SQTC se datorează hipercalcemiei, hipertermiei, creșterii nivelurilor plasmatice de potasiu, acidozei, modificărilor tonusului autonom, toxicității și efectului

digoxinei.

Scurtarea perioadei de repolarizare (a cărei expresie electrocardiografică este un interval QT scurt) implică o reducere a influxului de calciu (pierderea funcției curenților de intrare) sau o creștere a efluxului de potasiu din celule (câștig în funcție a curenților de ieșire), rezultând o scurtare a perioadelor refractare atriale și ventriculare. Această scurtare a duratei potențialului de acțiune este eterogenă, predominând fie în endocard, fie în epicard, ceea ce ar genera o creștere a dispersiei transmurale a repolarizării și o susceptibilitate mai mare la fibrilație.

Ramón Brugada și colab.8 au identificat primul defect genetic în carcinomul subcutanat cu celule scuamoase (SQTC). Autorii au detectat o mutație *missense diferită* , rezultând aceeași modificare a aminoacizilor (N588K) în regiunea buclei S5-P a canalului redresor de potasiu cardiac, curentul de repolarizare a potasiului sau canalul IKR HERG *(Human Ether-a-go-go-Related Gene - gena umană legată de eterul uman)* (KCNH2).

Sindromul QT scurt (SQT4) este o boală eterogenă, atât fenotipic, cât și genotipic. Au fost descrise cinci subtipuri de SQT, corespunzătoare a șapte mutații în cinci gene diferite care codifică diferite canale ionice cardiace. După cum se poate observa în Tabelul 1, subtipurile 4 și 5 (SQT4 și SQT5) sunt asociate cu un interval QT scurt și un fenotip de sindrom Brugada.

	GENĂ IMPLICATĂ	CURENT AFECTAT	FENOTIP ECG
SQTC 1	**KCNH2**	**IKr**	
SQTC 2	**KCNQ1**	**IK-uri**	
SQTC 3	**KCNJ2**	**IK1**	
SQTC 4	**CACNA1C**	**ICaL**	
SQTC 5	**CACNB2B**	**ICaL**	

Tabelul 1

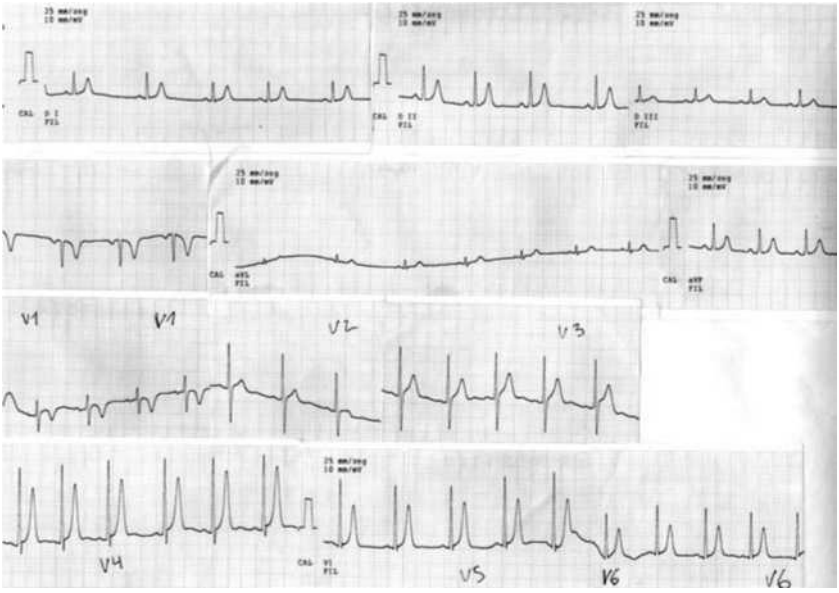


Figura 44a . ECG la un pacient în vârstă de 9 ani cu carcinom cu carcinom cu supracutanat de tip SQTC. Acesta are antecedente familiale de moarte subită.

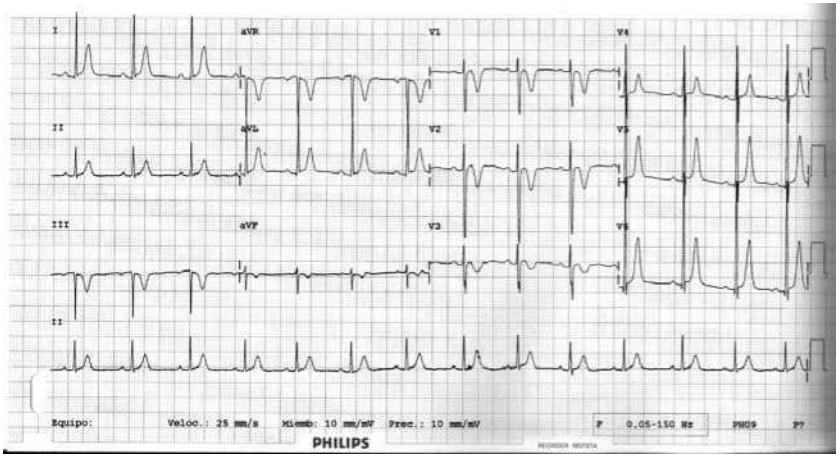


Figura 44b. ECG a unui pacient în vârstă de 6 ani, trimis la spital pentru sincopă.

Tratament: Tratamentul de primă linie pentru pacienții cu sindromul cardiac-cranio-ventricular (STC) este un defibrilator cardioverter implantabil (ICD), dar utilizarea medicamentelor care prelungesc repolarizarea (chinidină, sotalol, ibutilidă, flecainidă) poate fi indicată la pacienții foarte tineri, unde atât implantarea, cât și programarea ICD pot fi dificile. Chinidina s-a dovedit a fi cea mai eficientă în suprimarea funcției mai multor canale de potasiu, cu prelungirea intervalului QT și non-inductibilitatea tahicardiei ventriculare . ^{9,10}

Bibliografie sugerată

1. Algra A, Tijssen JGP, Roelandt JRTC și colab. Variabilele intervalului QT de la electrocardio de 24 de ore
   grafie și riscul de moarte subită pe o perioadă de doi ani. Br Heart J 1993;70:43-48.
2. Giustetto C, Di Monte F, Wolpert C și colab. Sindromul QT scurt: constatări clinice și diagnostic-Implicații terapeutice. Eur Heart J 2006; 27: 2440-2447.
3. Kaufman ES. Mecanisme și management clinic al canalopatiilor ereditare: QT lung sindrom, sindrom Brugada, tahicardie ventriculară polimorfă catecolaminergică și sindrom QT scurt. Heart Rhythm 2009;6: S51-S55.
4. Gaita F, Giustetto C, Bianchi F et al. Sindromul QT scurt: o cauză familială a morții subite. Tiraj 2003;108: 965-970.
5. Gussak I, Brugada P, Brugada J și colab. Intervalul QT scurt idiopatic: un nou sindrom clinic? Cardiologie 2000; 94: 99-102.
6. Viskin S, Zeltser D, Ish-Shalom M și colab. Fibrilația ventriculară idiopatică este o sintomie de QT scurt
   Comparație între intervalele QT la pacienții cu fibrilație ventriculară idiopatică și la subiecții sănătoși din grupul de control. Heart Rhythm 2004;1: 587-591.
7. Schimpf R, Bauersfeld U, Gaita F și colab. Sindromul QT scurt: Prevenire eficientă. Inimă Ritm 2005;2(4):416-7.
8. Brugada R, Hong K, Dumaine R și colab. Moarte subită asociată cu sindromul QT scurt legate de mutații în HERG. Circulation 2004;109: 30-35.
9. Gaita F, Giustetto C, Bianchi F et al. Sindromul QT scurt: Tratament farmacologic. J Am Coll Cardiol 2004;43:1494-1499.
10. Milberg P, Tegelkamp R, Osada N și colab. Reducerea dispersiei repolarizării și prelungirea - refractarității postrepolarizării explică efectele antiaritmice ale chinidinei într-un model de sindrom

QT scurt. J Cardiovasc Electrophysiol 2007;18: 658-664.

Sindromul Brugada

Gonzalo Seara

Sindrom descris de frații Brugada în 1992 cu referințe istorice anterioare, cum ar fi în Filipine, recunoscut ca *bangungut* (țipăt urmat de moarte în timpul somnului), în Japonia *pokkuri* (moarte subită și neașteptată în timpul nopții) și în Thailanda *lai tai* (moarte în timpul somnului).

Sindromul este caracterizat prin supradenivelare de segment ST în derivațiile V1 până la V3 și o incidență ridicată a sincopei și a morții subite la persoanele cu o inimă structural sănătoasă, ca o consecință a aritmiilor ventriculare complexe (Figura 45).

Are o prevalență estimată de 1/1000 la caucazieni și 14/1000 la japonezi.

În ceea ce privește raportul dintre sexe, acesta este mai frecvent la bărbați (8:1).

Incidența sa este dificil de determinat din cauza variațiilor etnogeografice și a modificărilor dinamice care pot apărea pe ECG. Se estimează că afectează 5 din 10.000 de persoane și este responsabilă pentru 20% din decesele subite la inimile cu structură sănătoasă. În Asia de Sud-Est, este principala cauză a morții subite inexplicabile.

Acest sindrom are o bază genetică, cu modele de moștenire autosomal dominante. Se estimează că aproximativ 60% dintre pacienții resuscitați care prezintă ECG-ul Brugada caracteristic au antecedente familiale de moarte subită sau au rude cu același model ECG. Se știe că mutațiile genei SCN5A de pe cromozomul 3 provoacă modificări ale subunității ***alfa*** a canalelor de sodiu, rezultând o pierdere a funcției. Fiziopatologia moleculară a afecțiunii este legată de o creștere a heterogenității regionale a potențialului de acțiune (PA), observată între epicardul și endocardul peretelui ventricular drept. Aceste modificări regionale ale PA dau naștere modelului electrocardiografic caracteristic și predispun la dezvoltarea aritmiilor ventriculare prin reintrarea în faza 2.

Constatările ECG sunt de obicei caracteristice; cu toate acestea, nu sunt întotdeauna complete și se pot prezenta ca

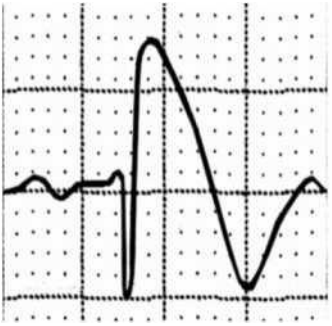
brevete intermitente, incomplete sau chiar machete normale care necesită teste speciale pentru a le demasca.

Există 3 tipuri de modele electrocardiografice, în funcție de caracteristicile repolarizării:

+ Tip 1. Supradenivelare ST *„concavă”* care depășește 2 mm (0,2 mV) și undă T negativă.

+ Tipul 2. Supradenivelare ST în *„șa”* care începe la 2 mm și rămâne supradenivelată până la 1 mm cu undă T pozitivă.

+ Tipul 3. Orice formă care prezintă o supradenivelare ST mai mică de 1 mm.



Tipul 1

Tipul 2

Dintre aceste 3 tipuri, există dovezi ale potențialului lor aritmogen doar în cazurile de tip 1. În tipurile 2 și 3, sunt necesare teste farmacologice (blocante ale canalelor de sodiu) pentru a demasca modelul tipic sau a exclude afecțiunea.

Având în vedere variabilitatea expresiei electrocardiografice, există diferiți factori care o pot modifica, cum ar fi creșterea temperaturii corporale, a tonusului autonom și utilizarea anumitor medicamente.

Diagnosticul este în principal electrocardiografic, bazat pe prezența unui model tipic combinat cu un istoric personal de sincopă sau un istoric familial de moarte subită (la o persoană anterior sănătoasă). Trebuie menționat că pacienții sunt adesea asimptomatici, au inimi sănătoase din punct de vedere structural și pot prezenta un singur simptom.

episoadelor de sincopă (motiv foarte frecvent de consultație în copilărie și adolescență).

Pentru diagnosticarea sa, este necesară îndeplinirea anumitor criterii (Gussak):

- Dovezi ale modelului tipic pe ECG spontan sau după testarea cu blocante ale canalelor de sodiu (ajmalină sau flecainidă), în combinație cu oricare dintre următoarele criterii minore:

+ Antecedente familiale de moarte subită (sub 45 de ani).
+ Sincopă.
+ Fibrilație ventriculară documentată.
+ Tahicardie ventriculară autolimitată.
+ Tahicardie ventriculară indusă în studiul electrofiziologic.
+ Episod de respirație agonica nocturnă.

Testul farmacologic cu blocante ale canalelor de sodiu este util pentru confirmarea cazurilor în care afecțiunea este incompletă sau se prezintă cu un ECG normal. Acesta implică administrarea intravenoasă de ajmalină (1 mg/kg) pe parcursul a 5 minute sau flecainidă (2 mg/kg) pe parcursul a 10 minute, iar testul este considerat pozitiv atunci când se observă o elevație *a punctului J* mai mare de 2 mm. Trebuie menționat că pot fi declanșate și aritmii ventriculare.

Când un pacient prezintă modelul tipic Brugada tip 1 și episoade de sincopă, are un risc de deces de 6 ori mai mare.

Figura 45. Síndrome de Brugada
ECG de un niño de 3 años, asintomático, que presenta patrón tipo 1 del síndrome de Brugada en V1 y V2, cursando hipertermia.

debut brusc la pacienții al căror model este demonstrat printr-un *test farmacologic* .

Diagnosticul diferențial trebuie făcut cu bolile care pot prezenta modele electrocardiografice similare sindromului Brugada, cum ar fi: displazia aritmogenă a ventriculului drept, distrofia musculară Duchenne, boala Steinert, compresia prin tumori mediastinale, blocul atipic de ramură dreaptă și altele.

Există o serie de medicamente care s-au dovedit a crește riscul de declanșare a aritmiilor ventriculare și a căror utilizare ar trebui limitată (Tabelul 1).

În ceea ce privește tratamentul, singura măsură terapeutică care oferă rezultate eficiente este implantarea unui defibrilator cardioverter implantabil (ICD) pentru tratamentul aritmiilor maligne. Se sugerează ca acest lucru să se facă la pacienții cu episoade documentate de aritmii ventriculare. Studiile actuale propun utilizarea chinidinei ca tratament preventiv, dar nu există date definitive pe această temă.

Având în vedere că exercițiile fizice și creșterea tonusului vagal rezultată pot fi aritmogene, este recomandabil să nu se practice sporturi de performanță.

Tabelul 1

Antiaritmice	Ajmalină (Giluritmal) Flecainidă (Diondel), Tambocor) Procainamidă (Biocoryl) Propafenonă (Normorytmin)	Clasa I Clasa I Clasa I Clasa IIa
Medicamente psihotrope	Amitriptilină (Triptanol) Nortriptilină (Ataben, Karile) Clomipramină (Anafranil) Loxapină (Loxitan, Desconex) Litiu (Ceglution 300)	Clasa a II-a Clasa a II-a Clasa a II-a Clasa a II-a Clasa a II-a
Alţii	Bupivacaină (Svedocaină) Propofol (Diprivan) Acetilcolină Cocaină Alcool (niveluri toxice)	Clasa a IIa Clasa a IIb Clasa a IIa Clasa a IIa Clasa a IIb

Recomandare. Clasa I: dovezi/opinii convingătoare. Clasa IIa: dovezi/opinii mai puțin clare. Clasa IIb: dovezi/opinii contradictorii. Clasa III: foarte puține dovezi.

Bibliografie sugerată

Brugada J, Brugada R, Brugada P, Factori determinanți ai morții subite cardiace la persoanele cu model electrocardiografic al sindromului Brugada și fără stop cardiac anterior, Circulation 2003;108(25):3092-3096,

Antzelevitch C, Canalele ionice și aritmiile ventriculare: mecanisme celulare și ionice care stau la baza sindromului Brugada, Curr Opin Cardiol 1999;14(3):274-279,

Napolitano C, Priori SG, Recenzie sindromul Brugada, Orphanet Journal of Rare Diseases 2006; 1:35,

Postema PG, Wolpert C, Amin AS, Probst V, Borggrefe M, Roden DM, Priori SG, Tan HL, Hiraoka M, Brugada J, Wilde AA, Medicamente și pacienți cu sindrom Brugada: o analiză a literaturii de specialitate, recomandări și un site web actualizat (www,brugadadrugs,org), Heart Rhythm 2009;6(9):1335-1341,

Diagnostic genetic molecular și studiu funcțional al aritmiei cardiace din sindromul Brugada

Héctor Barajas-Martínez, Dan Hu, Charles Antzelevitch
Departamentul de Genetică Moleculară, Laboratorul de Cercetări Medicale Masonice. Utica, New York, SUA.
barajash@mmrl.edu

Sindromul Brugada (Moștenirea Mendeliana la Bărbați, OMIM-601144) poate fi cauzat de mutații ale genei SCN5A (OMIM-600163), situată la *locusul citogenetic* al cromozomului 3p21, în aproximativ 20 până la 30% din cazurile congenitale sau familiale. Gena SCN5A codifică subunitatea - alfa (***α***) a canalului ionic de sodiu în majoritatea celulelor cardiace (Gellens ME, et al., 1992). În prezent, se cunosc mai multe gene care cauzează sindromul Brugada. O modalitate de a moșteni sindromul Brugada (BrS) este congenitală sau printr-un model de moștenire autosomal dominant (Schulze-Bahr E, et al., 2005). Există dovezi că este o tulburare genetică cu heterogenitate variabilă.

Acest capitol se concentrează pe scurt și specific asupra procesului de diagnostic al markerilor genetici la nivel molecular, folosind ca exemplu un caz real al unui pacient cu sindrom Brugada familial, unde materialul genetic nuclear extras din celulele pacienților cu sindrom Brugada cu risc crescut de a suferi de fibrilație ventriculară și/sau tahicardie ventriculară, care poate declanșa sincopă cu moarte subită, a fost studiat și publicat într-una dintre cele mai importante reviste de cardiologie din lume (Cordeiro JM, Barajas-Martínez H, et al. Circulation 2006).

Pacienții care prezintă clinic sindromul Brugada au mutații în gena SCN5A, care codifică un canal de sodiu cardiac, ceea ce duce la o reducere a curentului de sodiu de intrare (INa+). Medicamentele antiaritmice utilizate pentru tratarea sindromului Brugada au un efect direct asupra canalelor de sodiu cardiace.

Pentru a studia mecanismele moleculare și ionice ale sindromului Brugada legate de noile mutații ale canalelor de sodiu cardiace, este necesar să se studieze cel puțin următoarele trei procese:

1- Identificarea mutațiilor genei SCN5A la pacienții diagnosticați clinic cu sindromul Brugada.

2- Pentru a determina efectele mutațiilor asupra curentului de sodiu (INa+), prin înregistrarea curentului macroscopic folosind metoda de fixare

a voltajului la nivelul întregii celule.

3- Pentru a determina efectul medicamentelor antiaritmice utilizate pentru tratamentul aritmiilor ventriculare asupra INa+ din canalele de sodiu mutate (Barajas-Martínez H et al., Circulation Research 2008).

Recrutarea pacienților cu sindrom Brugada

Am studiat cazuri de sindrom Brugada familial sau ereditar, diagnosticate anterior de instituții de cardiologie din Statele Unite. Toți indivizii au fost supuși electrocardiografiei (înregistrare cu 12 derivații) și ecocardiografiei pentru a exclude orice boală cardiacă structurală. Criteriile de diagnosticare a sindromului Brugada au fost convenite pe baza anomaliilor ECG (Wilde A et al . , 2002).

Pacienții cu SBr au prezentat cel puțin 2 dintre următoarele caracteristici clinice:

1- Supradenivelare de segment ST în derivațiile precordiale V1 până la V3 ale ECG-ului.

2- Supradenivelare de segment ST în prezența medicamentelor blocante de sodiu, „demascând" SBr .

3- Prezentare cu episoade de sincopă și episoade aritmice de fibrilație ventriculară , fibrilație atrială, *torsada vârfurilor* (fibrilație ventriculară polimorfă) și, de asemenea, moarte subită cu sau fără resuscitare. Pacienții nu vor fi incluși dacă prezintă anomalii cardiace structurale preexistente.

4- Istoric clinic, identificarea rudelor cazului index cu SBr.

Notă: Pacienții cu SBr au prezentat oricare dintre primele două și oricare dintre ultimele două.

Analiza genetică mutațională a genei SCN5A

Materialul genetic a fost extras din acidul dezoxiribonucleic (ADN) din limfocitele sanguine utilizând metoda standard de extracție a ADN-ului genomic (Gentra System, Puregene). Toți exonii și intronii genei SCN5A au fost amplificați prin reacție în lanț a polimerazei (PCR). Ulterior, produsele obținute din fiecare oligonucleotid au fost purificate cu un reactiv comercial (ExoSAP-IT, USB), iar secvențierea directă în ambele direcții a fost efectuată utilizând secvențiatorul automat de ADN ABI PRISM 3100-Avant. Pentru a determina prevalența variațiilor în populația etnică de control, au fost analizați 200 de subiecți anonimi fără probleme cardiovasculare. Se presupune că 100% dintre aceștia nu au prezentat mutații în gena SCN5A și nici simptome ale sindromului Brugada.

Expresie fenotipică diferențială rezultată din prezența unei duble mutații în canalul SCN5A într-o familie cu sindrom Brugada

Diagnostic clinic și molecular

Cazul index, sau probandul, s-a prezentat cu un caz sever de sindrom Brugada. Analiza ECG a evidențiat o supradenivelare marcată a segmentului ST, indicativă pentru sindromul Brugada. Analiza genetică moleculară a relevat două mutații: o substituție de prolină la leucină la poziția 336 (P336L) și o substituție de izoleucină la valină la poziția 1660 (I1660V). Analiza genealogică a probandului a arătat două fiice, fiecare purtătoare a uneia dintre mutații (Figura 46). Ambele fiice au prezentat modificări minore ale ECG; una a prezentat o ușoară prelungire a intervalului PR cu mutația I1660V, în timp ce cealaltă a avut o ECG normală cu mutația P336L.

Pentru a explica acest fenomen clinic, am efectuat un studiu experimental *in vitro* prin exprimarea diferitelor mutații P336L și I1660V în gena SCN5A în celulele TSA201 și înregistrarea diferențiată a curentului de sodiu de intrare.

Mutageneza direcționată pe situs a genei SCN5A

Mutațiile genei SCN5A identificate au fost construite folosind sistemul de mutageneză direcționată pe situs (Figura 47) prin intermediul sistemului

Gene Taylor (Invitrogen Corp) folosind plasmida pcDNA3.1 care conține secvența complementară a ADNc-ului genei SCN5A.

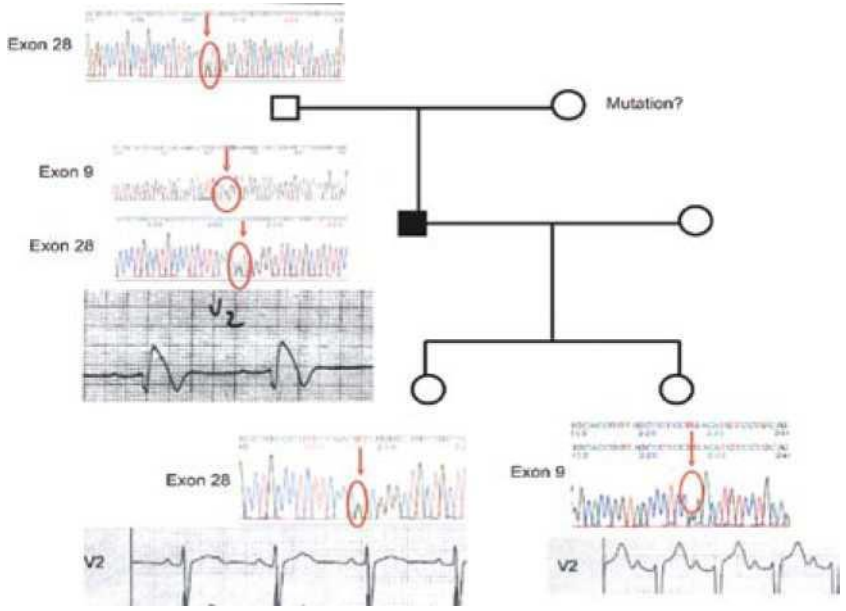


Figura 46. Familie cu sindrom Brugada congenital, arătând derivația precordială V2 a ECG-ului și analiza genetică moleculară a mutațiilor. Cazul index prezintă două mutații ale canalului de sodiu cardiac care ar produce supradenivelare de segment ST pe ECG. Se observă că cele două fiice ale cazului index au prezentat o mutație și niciuna nu prezintă un ECG asemănător sindromului Brugada. Analiza genetică a relevat o mutație de substituție prolină-leucină la poziția 336 (P336L) și o mutație de substituție izoleucină-valină la poziția 1660 (I1660V).

oligonucleótidos para la mutagénesis fueron los siguientes:

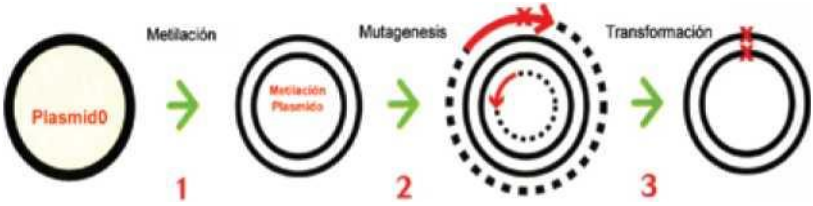
P336LmutF 5'- agctctgacgctgggacatgtctggagggcta-3'
P336LRev 5'- gacatgtcccagcgtcagagctgttcccacaa-3'
I1660VmutF 5'- cctgcctgcctcttcaacgtcgggctgct-3' I1660VRev 5'- gttgaagagggcaggcagggacatcatga-3'

Odată ce mutageneza plasmidelor mutate a fost efectuată, s-a efectuat secvențierea pentru a verifica prezența mutațiilor, precum și absența mutațiilor generate de substituții ale enzimei ADN polimerază sau alte erori tehnice ale duplicării.

Transcripția *in vitro* și transfecția celulelor mamiferelor

Constructorii genetici au fost reclonați dintr-un vector pcDNA3.1 original (Invitrogen Carlsbad, CA). Mutațiile au fost construite folosind sistemul de mutageneză direcționată Gene Taylor™ (Invitro Corp) în plasmida pcDNA3.1 care conține oligonucleotidele corespunzătoare. Plasmidele mutate au fost secvențiate pentru a verifica prezența mutațiilor studiate fără prezența substituțiilor datorate erorilor tehnice. Celulele renale embrionare umane modificate (TSA201) au fost co-transfectate cu aceeași cantitate de pcDNA folosind metoda de precipitare cu fosfat de calciu (Figura 48). Celulele au fost crescute într-un mediu cu O_2 (95%) și CO_2 (5%) în plăci de cultură acoperite cu polilizină , la o temperatură fiziologică controlată de 37° C .

MMilKiún RtttìCWw d* MuUgAndíli r
din nenorocit
Secolul al XVI - lea



X Indici li mutMkófi

Figura 47. Reprezentare schematică a metodei de mutageneză direcționată pe situs a sistemului Gene Taylor.

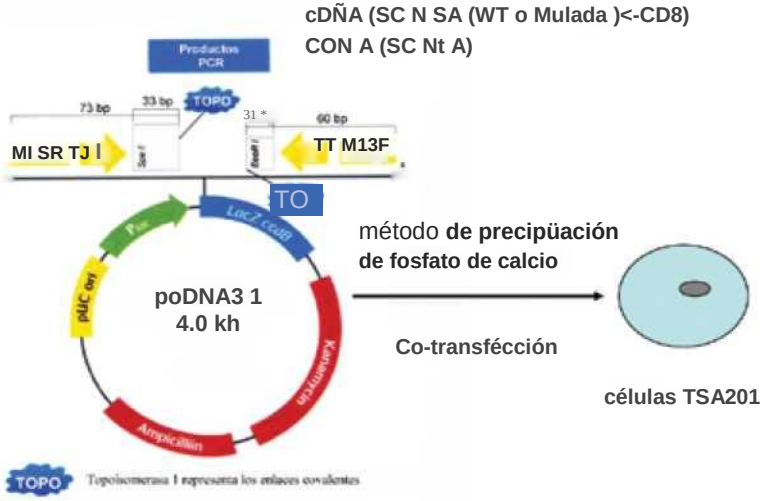


Figura 48. Representación esquemática de la co-transfección del plásmido con el gen SCN5A (WT o mutado) y el marcador CD8+ en las células TSA201 mediante el método de precipitación por calcio.

utilizând un incubator (Medical Systems, Greenvale NY), timp de cel puțin 2 zile după transfecție, pentru studiul electrofiziologic ulterior. La studierea efectului incubării la temperaturi scăzute, plăcile de cultură au fost plasate la temperatura camerei (20-22°C), adăugând în mediul de cultură o soluție tampon de pH de 25 mM HEPES 15 mM.

Studiu electrofiziologic pentru înregistrarea canalelor de sodiu (I_{Na^+})

Tehnica de fixare a tensiunii în configurația întregii celule, Whole Cell-Voltage Clamp, Hille B (1977).

Înregistrările curentului de sodiu prin prinderea prin tensiune au fost efectuate folosind micropipete de sticlă cu capilare borosilicate (diametru exterior 1,5 mm, Fisher Scientific, Pittsburgh, PA). Micropipetele au fost fabricate dintr-un întinzător vertical de pipete, folosind gravitația pentru întindere (Model PP-830, Narashige).

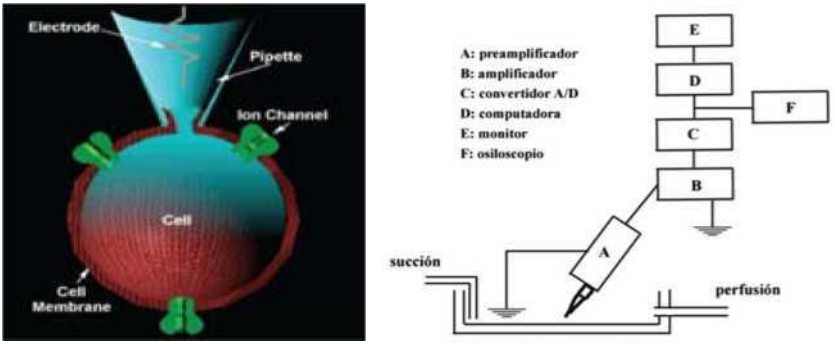


Figura 49. (A) Schema configurației experimentale pentru înregistrarea INa + . (A) Celulele TSA201 au fost plasate într-o placă Petri care a permis perfuzia continuă cu soluții externe barbotate anterior cu 100% O2, menținând un volum constant cu ajutorul unei pompe de aspirație. Micropipetele au fost cuplate la un preamplificator (A) și ulterior conectate la un amplificator (B). Curenții ionici au fost afișați pentru vizualizare continuă pe ecranul computerului ca un osciloscop (F și E) și digitalizați folosind un convertor analog-digital (A/D) (C). Înregistrările au fost stocate pe un PC (D). **(B)** Figură care prezintă schematic tehnica patch-clamp pentru celule întregi .

Pipetele au fost umplute cu o soluție internă la pH 7,2. Rezistența pipetei trebuie să fie între 1,0 și 3,0 Mf, utilizând soluția de umplere internă . Soluția de perfuzie externă a avut următoarea compoziție în milimoli: NaCl 130, KCl 5, $CaCl_{2\ 1,8}$, $MgCl_{2\ 1,0}$, acetat de sodiu 2,8, HEPES 10, glucoză 10, la pH 7,3 ajustat cu NaOH. Semnalele de curent de sodiu (Figura 49) au fost amplificate și filtrate utilizând un amplificator Axopatch 200 B (Axon Instruments Inc., Foster City, CA). Generarea impulsurilor de tensiune, colectarea datelor și analiza ulterioară au fost controlate de un convertor analog-digital Digidata 1322 conectat la un computer pe care rulează software-ul pClamp 9 și sistemul de analiză Clampfit (Axon Instruments Inc., Foster City, CA). Toate înregistrările au fost efectuate la temperatura camerei (între 20-22°C).

Studiu biofizic al canalelor de sodiu SCN5A în mutațiile P336L și I1660V

Înregistrările INa+ din canalele de sodiu *de tip sălbatic (WT*) au fost comparate cu canalele

înregistrările INa $^{+}$, este prezentată mai întâi relația curent-tensiune a canalelor WT și P336L. Înregistrările au fost obținute prin aplicarea de impulsuri depolarizante în trepte de +5 mV de la un potențial de menținere *(* HP) de -120 mV (Figurile 50A și 50B). Relația curbei curent-tensiune care arată densitatea INa $^{+}$ a fost examinată ca o măsură a magnitudinii expresiei

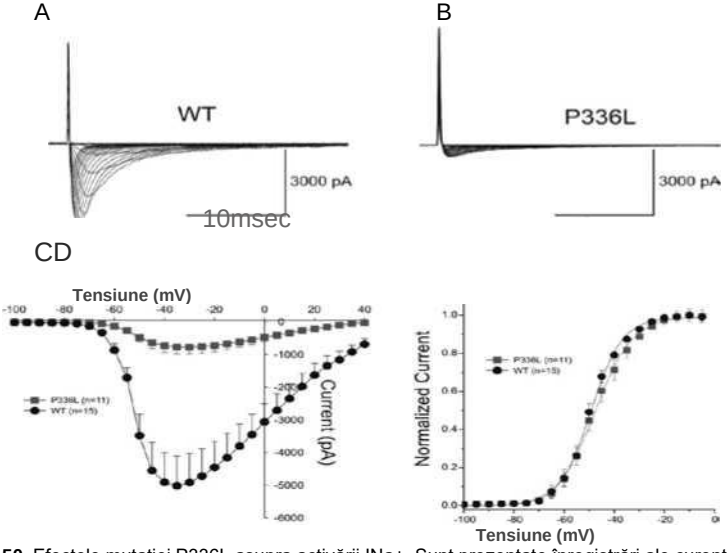


Figura 50. Efectele mutației P336L asupra activării INa+. Sunt prezentate înregistrări ale curentului de sodiu pentru WT (**Panoul A**) și mutația P336L (**Panoul B) în celulele transfectate cu TSA201. Înregistrările au fost obținute de la un potențial de test între -100 și 0 mV în trepte de +5 mV de la un potențial de menținere de -120 mV. Panoul C** prezintă relația curent-tensiune pentru canalele WT (n=11) și P336L (n=15), demonstrând o reducere a curentului de sodiu P336L. **Panoul D** reprezintă grafic raportul de activare în stare staționară pentru WT și P336L. **Panoul C** prezintă conductanța, care a fost determinată folosind raportul dintre curent și potențialul electromotor pentru fiecare celulă. Datele au fost normalizate și reprezentate grafic la potențialul de test. S-a raportat că canalele mutante nefuncționale pot fi recuperate *folosind* diverse metode, inclusiv incubarea la temperatură scăzută și/sau recuperarea farmacologică (Valdivia și colab . , 2004; Furutani și colab . , 1999; Rajamani și colab . , 2002). În seria următoare de experimente, am determinat gradul de recuperare a canalelor de sodiu I1660V prin incubarea celulelor la temperatura camerei (RT) între 20-22°C . Aceste canale de sodiu sunt codificate de gena SCN5A. Magnitudinea curentului P336L a fost semnificativ redusă în comparație cu curentul WT, dar aparent nu s-a observat nicio modificare a cineticii de activare prag sau vârf (Figura 50C). În analiza curbei de activare în starea staționară, se observă o mică variație nesemnificativă a punctului de mijloc al activării între canalele WT (-49,3 ± 0,27 mV; n=15) și respectiv P336L (-47,6 ± 0,31 mV; n=11) (Figura 50D).

Pentru a determina dacă există o scădere a disponibilității canalelor în starea inactivată, am înregistrat canalele WT (Figura 50A) și P336L (Figura 50B) din diferite impulsuri de condiționare între -140 și -50 mV pentru a

inactiva canalul de sodiu dintr-un impuls de -10 mV. Relația de pe curba de inactivare în stare staționară nu arată nicio modificare semnificativă a tensiunii medii de inactivare între canalele de sodiu WT (-93,0 ± 0,17 mV, n=10) și canalele de sodiu P336L (-94,5 ± 0,15 mV; n=11) (Figura 50C). Este probabil ca aceste mici modificări în activare și inactivare să poată produce o reducere a curentului canalului de sodiu P336L la tensiuni fiziologice.

Ulterior, am exprimat canalele I1660V în celulele TSA201 și am comparat relația curent-tensiune cu cea a canalelor WT. Curenții de sodiu WT și I1660V au fost obținuți prin aplicarea de impulsuri depolarizante în trepte de +5 mV, pornind de la un potențial de menținere de -120 mV (Figurile 51A și 51B). Curba curent-tensiune arată o scădere semnificativă a expresiei canalelor de sodiu I1660V (Figura 51E).

Studii privind localizarea canalelor de sodiu conjugate cu GFP

Tehnica de microscopie confocală cu laser *FluoView*

Pentru a identifica orice defecte de trafic cauzate de canalele de sodiu mutante, am efectuat microscopie confocală pentru a localiza canalele de sodiu conjugate cu proteina fluorescentă verde. Celulele au fost cultivate în vase de cultură de 35 mm și studiate la 3 zile după transfecție. Experimentele au fost efectuate folosind un microscop confocal cu laser Olympus *FluoView , iar imaginile au fost achiziționate folosind* software-ul *FluoView* pe un computer. Celulele TA201 au fost marcate cu proteina.

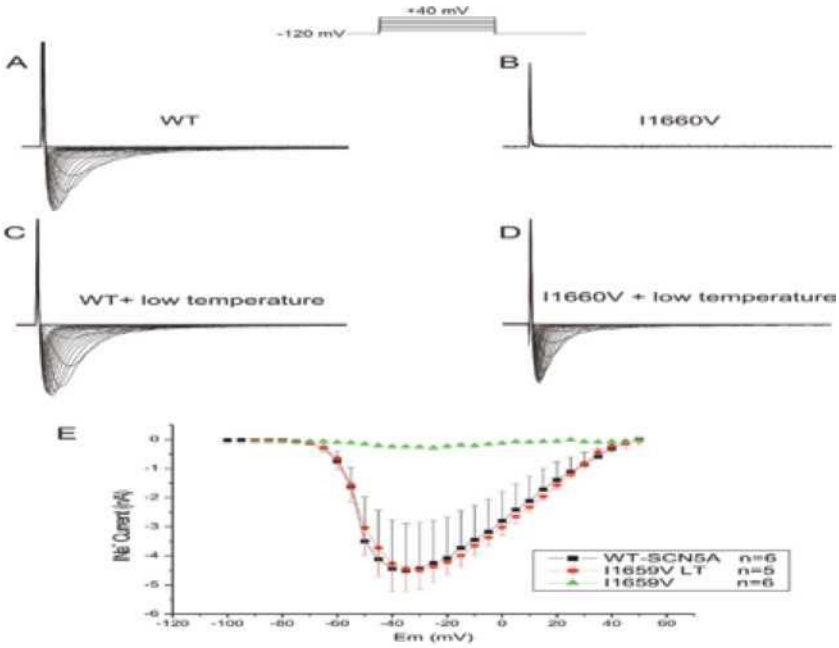


Figura 51. Efectul temperaturii asupra canalelor I1660V **.** Înregistrări ale curentului de sodiu pentru canalele WT **(A)** și mutația I1660V **(B)** în celulele TSA201 transfectate. Curenții de sodiu au fost obținuți la potențiale de testare între -100 și 0 mV în trepte de +5 mV de la un potențial de menținere de -120 mV. Incubarea celulelor TSA201 transfectate la temperatura camerei (LT) timp de 48 de ore a salvat curentul de sodiu I1660V **(D)** și nu s-a observat niciun efect asupra curentului de sodiu WT prin incubare la LT **(C)** . **E:** Graficul relației curent-tensiune pentru canalele WT, mutația I1660V și incubarea la LT a mutației I1660V care arată salvarea curentului de sodiu.

fluorescențele verzi (GFP) au fost analizate în configurația XYZ, descrisă anterior (Cordeiro JM și colab . , 2006, Hu D și colab., 2009).

Celulele TSA201 cu canale de sodiu WT și I1660V au fost incubate la temperatura camerei (RT) timp de 48 de ore înainte de înregistrarea curentului. Incubarea canalelor de sodiu WT la RT nu a afectat magnitudinea curentului de sodiu (Figura 51C); cu toate acestea, s-a observat o salvare semnificativă a canalelor de sodiu mutate I1660V incubate în RT, similară cu curentul WT (Figura 51E). Interesant este că incubarea în RT a canalelor de sodiu P336L nu a reușit să producă o salvare de curent (datele nu sunt prezentate).

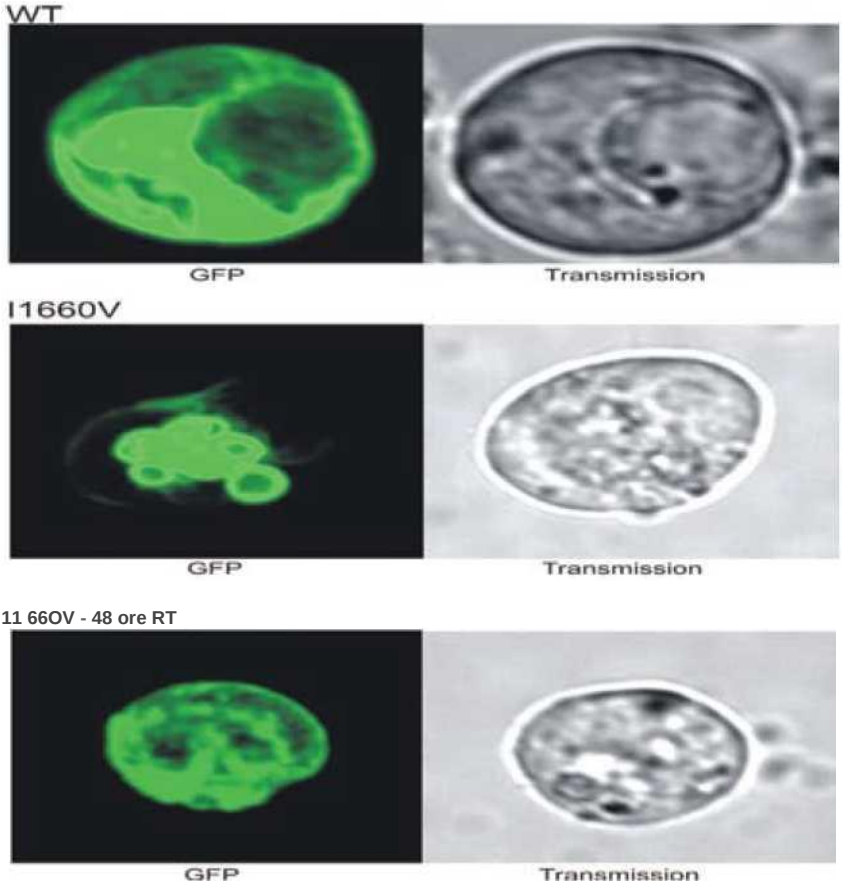


Figura 52. Efectul temperaturii asupra traficului canalului I1660V mutat. Imagini XYZ de la microscopia confocală cu fluorescență care arată localizarea canalelor de sodiu în celulele TSA201. **Panoul A** : Canalele WT conjugate cu proteina fluorescentă verde (GFP) sunt prezentate în interiorul și la periferia membranei plasmatice, sugerând un trafic normal al canalelor din interiorul celulei către membrană. În schimb, Panoul **B** arată canalul I1660V mutat fluorescent doar în regiunea perinucleară a celulei, dovezi care sugerează un trafic anormal al canalelor către membrană atunci când este incubat la 37°C. Panoul **C** arată salvarea canalelor I1660V mutate către membrana plasmatică prin incubare LT.

Acest lucru sugerează că canalele de sodiu I1660V sunt funcționale și că pierderea de curent observată se datorează unui defect în traficul intracelular către membrana celulară; prin urmare, condițiile de temperatură scăzută și medicamentele permit salvarea curentului. Pentru a confirma

această ipoteză, am efectuat experimente de microscopie confocală, creând construcții genetice ale genelor canalelor de sodiu WT și I1660V prin adăugarea unei gene reporter fluorescente numite proteină fluorescentă verde (GFP) pentru a studia modelele de localizare ale canalului fluorescent. Localizarea XYZ a canalelor de sodiu WT a arătat fluorescență atât în centrul, cât și în periferia celulelor, sugerând că canalele se formează în interiorul celulei și sunt transportate către membrana celulară (Figura 52A). În schimb, canalele de sodiu I1660V au arătat fluorescență localizată doar în interiorul celulei, sugerând că canalele traduse în interiorul celulei rămân prinse în organitele celulare (Figura 52B). Experimentele anterioare au arătat că curentul de sodiu I1660V a fost recuperat prin incubare la temperatura camerei (Figura 52E). Acest lucru confirmă faptul că incubarea RT a modificat localizarea canalelor de sodiu I1660V în celulele transfectate. Figurile 52C și 52D prezintă localizarea confocală XYZ a canalelor de sodiu I1660V incubate cu RT, prezentând fluorescență atât în interiorul, cât și la periferia celulei, sugerând că traficul prin canale este favorizat de incubarea la temperatura camerei.

Corelația clinică

Este bine stabilit că o reducere a curentului cardiac de sodiu este responsabilă de manifestarea sindromului Brugada. Prezența mutațiilor în gena SCN5A poate produce această scădere a curentului de sodiu și poate genera fenotipul sindromului Brugada. Cu toate acestea, doar 25% dintre pacienții cu sindrom Brugada au fost descoperiți cu mutații în canalul de sodiu (SCN5A); acest lucru sugerează că sindromul este genetic eterogen (Antzelevitch et al . , 2005). În prezentul studiu, analiza biofizică a canalului I1660V mutat a arătat o scădere a curentului de sodiu exprimat în celulele TSA201. Teoretic, un individ cu această mutație ar prezenta o pierdere de 50% a curentului de sodiu. Cu toate acestea, conform datelor clinice ale fiicelor cazului index care au prezentat o mutație, niciuna dintre ele nu a prezentat modificări ale conducerii, fără supradenivelare de segment ST și doar una dintre ele a prezentat o ușoară prelungire a intervalului PR al ECG-ului (Dumaine R, et al., 1999).

Canalele P336L au produs o reducere semnificativă a magnitudinii - curentului de sodiu (aproximativ 80% comparativ cu tipul sălbatic). Cu toate acestea, pacientul cu această mutație a prezentat un ECG normal. Observații similare au fost descrise într-un studiu recent (Bezzina et al., 2003). Aceștia au identificat un pacient cu defecte de conducere severe și

anomalii ECG. Analiza genetică a arătat că indivizii purtau două mutații în canalul de sodiu cardiac pe alele diferite. O mutație a fost moștenită matern, iar cealaltă patern. Interesant este că nici tatăl, nici mama nu au prezentat anomalii ECG, ceea ce sugerează că mutațiile au avut o penetranță scăzută pentru a induce un efect (Bezzina et al . , 2003).

Mai mulți factori pot influența penetranța unui canal de sodiu mutat. De exemplu, defectele genetice sunt moștenite la 50% dintre urmași și, deși atât masculii, cât și femelele moștenesc defectul genetic în mod egal, nu toți vor dezvolta boala. În ciuda transmiterii egale a mutației, aceasta ar putea duce la un fenotip clinic al sindromului Brugada (BrS) care este de 8 până la 10 ori mai prevalent la masculi decât la femele. Acest rezultat legat de sex ar putea fi explicat prin faptul că urmașii de sex feminin nu prezintă un model ECG anormal asemănător cu BrS.

Bibliografie sugerată

Gellens ME, George AL, Jr., Chen LQ, și alții. Structura primară și expresia funcțională a canalelor de sodiu dependente de voltaj, insensibile la tetrodotoxină cardiacă umană. Proc Natl Acad Sci USA 1992; 89: 554-558.

Schulze-Bahr E. Genetica moleculară a sindromului Brugada. Antzelevitch C, Brugada P, Brugada J, Brugada R. The Brugada Syndrome: From Bench to Bedside. 2OO5, p. 42-51. Blackwell Futura, Oxford.

Cordeiro JM, Barajas-Martinez H, Hong K, Burashnikov E, Pfeiffer R, Orsino AM, Wu YS, Hu D, Brugada J, Brugada P, Antzelevitch C, Dumaine R, Brugada R. Mutații heterozigote compuse P336L și I1660V în canalul cardiac uman, astfel asociate cu sindromul de circulație; 14(19):2026-2033.

Barajas-Martínez HM, Hu D, Cordeiro JM, Wu Y, Kovacs RJ, Meltser H, Kui H, Elena B, Brugada R, Antzelevitch C, Dumaine R. Fenotipul sindromului Brugada indus de lidocaină legat de o nouă mutație dublă în canalul de sodiu cardiac. Circ Res 2008;103(4):396-404. Wilde AA, Antzelevitch C, Borggrefe M, Brugada J, Brugada R, Brugada P, Corrado D, Hauer RN, Kass RS, Nademanee K, Priori SG, Towbin JA. Criterii de diagnostic propuse pentru sindromul Brugada: raport de consens. Tiraj 2002; 106: 2514-2519.

Hille B. Anestezice locale: căi hidrofile și hidrofobe pentru reacția medicament-receptor. J Gen Physiol 1977; 69:497-515.

Valdivia CR, Tester DJ, Rok BA, Porter CB, Munger TM, Jahangir A, Makielski JC, Ackerman MJ. O mutație SCN5A, cauzatoare de sindromul Brugada, cu defectivitate de trafic, salvată prin medicamente. Cardiovasc Res 2004; 62: 53-62.

Furutani M, Trudeau MC, Hagiwara N și colab. Mecanism nou asociat cu o aritmie cardiacă moștenită: trafic defectuos de proteine prin canalul de potasiu HERG (G601S) mutant. Circulation 1999; 99: 2290-2294.

Rajamani S, Anderson CL, Anson BD, January CT. Salvarea farmacologică a mutațiilor QT2 lungi ale canalului K(+) uman: salvarea genei umane legate de ether-a-go-go fără blocare. Circulation 2002;105: 2830-2835.

Hu D, Barajas-Martinez H, Burashnikov E, Springer M, Wu Y, Varro A, Pfeiffer R, Koopmann TT, Cordeiro JM, Guerchicoff A, Pollevick GD, Antzelevitch C. O mutație în subunitatea beta 3 a canalului de sodiu cardiac asociat cu fenotipul Brugada ECG. Circ Cardiovasc Genet 2009;2(3): 270-278.

Antzelevitch C, Brugada P, Brugada J, Brugada R (2005). Sindromul Brugada: de la bancă la pat., pp. 1-220. Blackwell Futura, Oxford.

Antzelevitch C, Brugada P, Borggrefe M și alții. Sindromul Brugada: Raportul celei de-a doua conferințe de consens. Susținut de Societatea de Ritm Cardiac și Asociația Europeană de Ritm Cardiac. Circulation 2005; 111: 1-9.

Dumaine R, Towbin JA, Brugada P, Vatta M, Nesterenko DV, Nesterenko VV, Brugada J, Brugada R, Antzelevitch C. Mecanismele ionice responsabile de fenotipul electrocardiografic al sindromului Brugada sunt dependente de temperatură. Circ Res 1999; 29: 85(9):803-809.

Bezzina CR, Rook MB, Groenewegen WA și alții. Heterozigoție compusă pentru mutațiile (W156X și R225W) în SCN5A asociate cu tulburări severe de conducere cardiacă și modificări degenerative ale sistemului de conducere. Circ Res 2003; 92: 159-168.

Taquicardia ventriculară polimorfică catecolaminérgica sau taquicardia

bidirecțională

Deși inițial descrisă la copii, se știe că afectează toate grupele de vârstă. În aproximativ 30% din cazuri, se detectează un istoric familial de sindrom al morții subite a sugarului (SIDS), în general legat de exercițiile fizice. Cincizeci la sută din cazurile de SIDS sunt cauzate de mutații în două gene care codifică proteine care joacă un rol cheie în procesul de cuplare electromecanică. Una dintre aceste mutații se datorează genei RyR2, cu transmitere autosomal dominantă, care codifică receptorul cardiac sensibil la rianodină (un alcaloid extras din planta Ryana speciosa). Această mutație provoacă o eliberare excesivă de ioni de calciu (Ca++) din reticulul endoplasmatic (RE), inducând aritmie ventriculară. Este responsabilă pentru 50-55% din cazurile acestui tip de aritmie. Cealaltă cauză genetică dovedită se datorează mutațiilor în gena CASQ2. Această formă se transmite autosomal recesiv, iar vârsta medie de debut este de 7 ani. Mecanismul care stă la baza acestui fenomen, ca și în cazul precedent, este o modificare a reglării aportului de $Ca2^{+}$ către sarcomer, în acest caz din cauza unei anomalii a proteinei calsequestrină. Mutații în gena hRyR2 au fost găsite la 53% dintre pacienții care aveau o rudă directă care suferise de sincopă, tromboză venoasă profundă de efort sau moarte cardiacă subită la minori. Treizeci și cinci la sută dintre aceste mutații au fost silențioase.

Tahicardia ventriculară polimorfă catecolaminergică este un tip de tahicardie care apare la inimile structural sănătoase. Se caracterizează prin episoade de sincopă, convulsii sau moarte subită ca răspuns la stres emoțional sau psihologic. Sincopa este cel mai frecvent simptom și această afecțiune trebuie întotdeauna exclusă la pacienții tineri care prezintă sincopă asociată cu efort sau emoții, în special atunci când intervalul QT este normal.

Copiii cu această tahicardie au între 3 și 16 ani și au antecedente de sincope recurente asociate cu exercițiile fizice sau emoțiile; de obicei nu au boli de inimă, intervalul QT este normal (QTc normal pentru vârstă) și prezintă bradicardie sinusală relativă în repaus (60-70 bpm). Sunt adesea tratați ca epileptici.

Deși substratul genetic și molecular nu a fost definit , originea genetică a acestei aritmii este susținută de antecedentele familiale de sincopă sau moarte subită în 40% din cazuri.

Diagnosticul se pune utilizând monitorizarea Holter sau prin inducerea tahiaritmiei cu perfuzie de izoproterenol atunci când aceasta nu se observă

spontan pe ECG. Un model tipic apare atunci când ritmul sinusal crește la aproximativ 120-130 de bătăi pe minut; poate apărea și tahicardie joncțională. Pe măsură ce stresul crește, ectopia ventriculară monomorfă devine din ce în ce mai complexă. La niveluri de stres mai ridicate, apar serii de tahicardie ventriculară bidirecțională monomorfă și polimorfă. În cele din urmă, aceasta progresează spre serii din ce în ce mai lungi de flutter și/sau fibrilație ventriculară, ducând la colaps hemodinamic și sincopă. După ce stresul dispare, modelul revine la același model în care s-a dezvoltat.

Forma dobândită a acestui tip de tahicardie ventriculară poate fi observată în toxicitatea digitalică. De asemenea, trebuie diferențiată de tahicardia ventriculară cu cuplare scurtă (SCVT); aceasta este o entitate clinică care se prezintă cu aritmii ventriculare polimorfe, imitând parțial modelul de aritmie observat la persoanele cu tahicardie catecolaminergică.

S-a afirmat că mutațiile genei KCNJ2, responsabilă de sindromul Andersen-Tawil, cauzează, de asemenea, aritmii similare cu TVP. Această tahicardie ventriculară (TVP) este însoțită de o

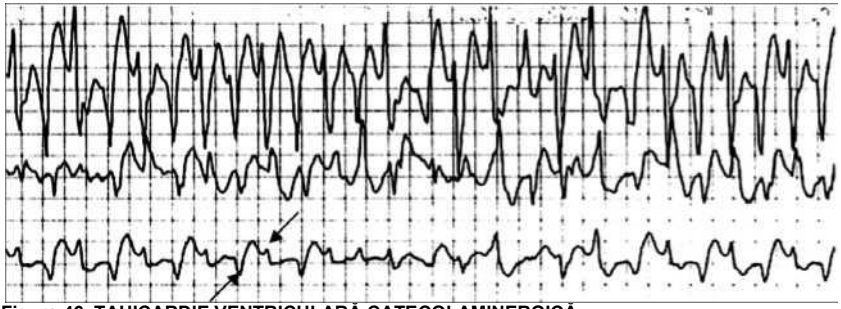


Figura 46. TAHICARDIE VENTRICULARĂ CATECOLAMINERGICĂ
Este o tahicardie ventriculară care se prezintă de obicei cu două focare, adică două morfologii ale complexului QRS foarte distincte. În acest caz particular, o morfologie este pozitivă, iar cealaltă negativă (una este îndreptată în sus și cealaltă în jos, săgeți); de aceea se numește și bidirecțională.

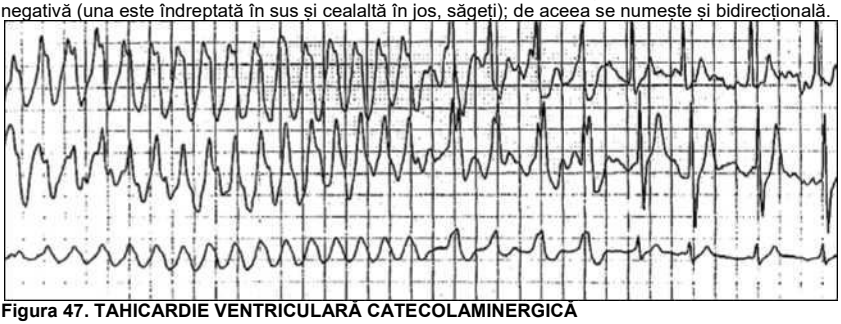


Figura 47. TAHICARDIE VENTRICULARĂ CATECOLAMINERGICĂ
Când tahicardia ventriculară atinge frecvențele observate în partea inițială a acestei trasări (260 de

bătăi pe minut), manifestarea clinică este sincopa. În acest caz, tahicardia se rezolvă spontan.

Tahicardia joncțională automată, adesea responsabilă de aducerea ritmului cardiac la nivelurile care declanșează tahicardia ventriculară, se prezintă uneori cu conducere aberantă, ceea ce face ca aceasta să fie confundată cu alte tipuri de tahicardie ventriculară.

Tratament. Beta-blocantele sunt medicamentele de elecție pentru tratarea acestei afecțiuni, nadololul fiind tratamentul de primă linie datorită timpului său de înjumătățire cardiac lung și efectului bradicardic mai mare. Utilizarea sa este asociată cu o reducere a morții subite. Doza (1 până la 2,5 mg/kg/zi la copii) trebuie titrată pentru a preveni depășirea a 130 bpm de către frecvența cardiacă (uneori se depășește doza maximă sugerată). Efectul nadololului a fost observat atât clinic, cât și pe ECG. În ciuda respectării stricte a schemei prescrise, este frecventă observarea persistenței ectopicelor ventriculare asimptomatice izolate sau repetitive, precum și a episoadelor autolimitate de tahicardie ventriculară tranzitorie (TEU), în timpul monitorizării Holter .

Antiaritmicele de clasa I ar fi contraindicate, iar implantarea unui defibrilator cardioverter este dezbătută în formele refractare. Alte beta-blocante, cum ar fi atenololul și metoprololul, sunt de asemenea utilizate atunci când nadololul nu este disponibil.

Tratamentele cu blocante ale canalelor de sodiu și amiodaronă s-au dovedit ineficiente, cu excepția flecainidei, care este evaluată experimental și clinic, fiind o alternativă validă la pacienții care nu răspund la beta-blocante.

Același lucru a fost raportat și pentru verapamil, care nu este considerat o singură opțiune de tratament. Dantrolenul, un antagonist al receptorilor RyR1 utilizat pentru tratarea hipertermiei maligne, este în prezent evaluat.

Bibliografie sugerată
Laitinen PJ, Swan H, Kontula K. Genetica moleculară a tahicardiei ventriculare polimorfe induse de exerciții fizice : identificarea a trei noi mutații ale receptorilor cardiaci de rianodină și a două polimorfisme comune ale aminoacizilor calsequestrin 2. Eur J Hum Genet 2003 Nov;11(11):888-91.
Laohakunakorn P, Benson DW, Yang P, Yang T, Roden DM, Kugler JD. Tahicardie ventriculară bidirecțională și canalopatie. Am J Cardiol 2003 Oct 15;92(8):991-5.
Biernacka EK, Hoffman P Eficacitatea flecainidei la un pacient cu tahicardie ventriculară polimorfă catecolaminergică. Europace 2011;13(1):129-130.
Leenhardt A, Lucet V, Denjoy I, Grau F, Ngoc DD, Coumel P Tahicardie ventriculară polimorfică catecolaminergică la copii. O urmărire pe 7 ani a 21 de pacienți. Circulation 1995;91(5):1512-1519.

Sindromul QT prelungit dobândit

Mariana Blanca, Marcos Bondart

Există 4 cauze generale ale prelungirii intervalului QT dobândit:

1) Electroliți: hipocalcemie (cea mai frecventă), hipomagneziemie, dietă proteică lichidă.
2) Medicamente: Pe baza riscului cunoscut de a provoca torsadă de vârfuri (tahicardie ventriculară) , medicamentele sunt clasificate* ca fiind de tip 1, 2, 3 sau 4, pe lângă sexul pacientului. Femeile prezintă un risc mai mare legat de hormonii feminini și de activitatea canalelor ionice (Tabelul C).
3) Traumatisme și leziuni ale sistemului nervos central (în special hemoragie subarahnoidiană).
4) Alterările miocardice primare, cum ar fi dilatarea sau hipertrofia cardiomiopatiilor, ischemia, miocardita și prolapsul valvei mitrale, pot prelungi intervalul QT.

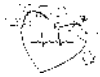
Clasificarea sindromului QT lung *

*În funcție de acuratețea diagnostică a sindromului QT prelungit și de prezența cofactorilor.

Definiții

Sindromul QT lung indus de medicamente

Acestea sunt intervale QT prelungite (QTc >460 msec) plus aritmie ventriculară polimorfă, tipică pentru descrierea torsadei vârfurilor, asociată temporal cu administrarea unui medicament sau a unei combinații de medicamente.



Cofactori ai sindromului QT lung indus de medicamente: Agenți și afecțiuni cunoscute ca inducând sau facilitând inducerea LQTS (de exemplu, agenți care prelungesc direct intervalul QT, inclusiv medicamente care inhibă metabolismul medicamentelor care, la rândul lor, prelungesc intervalul QT) și afecțiuni precum hipokaliemia, hipomagneziemia și bradicardia care ar putea potența acțiunea unui agent care induce LQTS.

Clasificarea episoadelor asociate cu administrarea de medicamente

Fidelitate diagnostică ridicată pentru LQTS indus de medicamente
- QT prelungit și torsiune a vârfului documentate prin electrocardiografie .
- Moarte subită, tahicardie ventriculară sau torsada vârfurilor cu măsurători, manifestări sau electrocardiogramă care indică intervale QT prelungite.
- Sincopă cu extrasistole ventriculare polimorfe (EVP) și măsurători, manifestări sau electrocardiogramă care indică intervale QT prelungite cu recuperarea aritmiei și a intervalelor QT atunci când factorii SQTP sunt eliminați.

Precizia mediană a diagnosticului pentru LQTS indus de medicamente
- Moarte subită, fibrilație ventriculară, tahicardie ventriculară sau sincopă de cauză nedemonstrabilă și interval QT prelungit documentat (nespecific, normal măsurat din înregistrările de monitorizare sau eronat din alte motive).
- Tahicardie ventriculară sau fibrilație ventriculară fără interval QT prelungit documentat, care încetează după înlăturarea factorilor care au cauzat SQTP.
- Sincopă fără tahicardie ventriculară documentată, dar cu interval QT prelungit documentat.

Fidelitate diagnostică scăzută pentru LQTS indus de medicamente
- Moarte subită, fibrilație ventriculară, tahicardie ventriculară sau sincopă cu cauză demonstrabilă și interval QT normal.
- Sincopă fără tahicardie ventriculară documentată cu interval QT normal.

Prelungirea izolată a intervalului QT

Interval QT prelungit fără asociere cu aritmii sau evenimente clinice.

SQTL neindus de medicamente

Altă situație (de exemplu, infarct miocardic acut, aspirație, bradiaritmie) sau artefact identificat ca având la bază tahicardia ventriculară, fibrilația ventriculară, moartea subită sau sincopa; interval QT neprelungit documentat sau manifestat.

Clasificare preluată de pe www.torsades.org

Tabelul C

Denumire comercială	Utilizare clinică	QT	TdP Mulți Publici.	Comentarii	LISTĂ
Albuterol (®)	Bronhodilatator	QT			3
Amantadină (Virosol®)	Antiviral	QT			2
Amiodaronă (Atlantil®, Ritmocardyl®)	Antiaritmic	QT	TdP	F>M	1
Amitriptilină (Uxen®)	Antidepresiv	QT			4
Amoxapină (®)	Antidepresiv	QT			4
Ampicilină (Trifacillin®)	Antibiotic	QT			4
Astemizol (Vagran®)	Antihistaminic	QT	TdP		1
Trioxid de arsen (Trisenox®)	Anticancer/Leucemie	QT	TdP		1
Azitromicină (Zitromax®)	Antibiotic	QT			2
Bepridil (®)	Antianginoase	QT	TdP	F>M,	1
Hidrat de cloral (®)	Sedativ	QT			2
Clorpromazină (Ampliactil®)	QT antipsihotic/antiemetic				4
Ciprofloxacină (Ciriax®)	Antibiotic	QT			4
Cisapridă (Prepulsid®)	Gastrokinetic	QT	TdP	F>M	1
Claritromicină (Klaricid®)	Antibiotic	QT			1
Clomipramină (Anafranil®)	Antidepresiv	QT			4
Cocaină	Anestezic local	QT			3
Desipramină (®)	Antidepresiv	QT			4
Dobutamină	Inotrop	QT			3
Dofetilidă (®)	Antiaritmic	QT	TdP		1
Dolasetron (Anzemet®)	Antiemetic	QT			2
Domperidonă (Euciton®)	Antiemetic	QT			1
Dopamină (Inotropin®)	Inotrop	QT			3
Droperidol (Innovan®)	Sedativ/ Antiemetic/ Neuroleptanalgezie	QT	TdP		1
Efedrină (Saltos®)	Bronhodilatator	QT			3
Epinefrină (Indican®)	Vasoconstrictor	QT		Produs dentar 3	
Eritromicină (Pantomycin®)	Antibiotic	QT	TdP	F>M.	1
Felbamat (Felbamyl®)	Antiepileptic	QT	TdP		2
Fenfluramină (®)	Supresor al apetitului	QT			3
Fenilefrină (Wilpan®)	Vasoconstrictor	QT			3
Fenilpropanolamină(®)	Decongestionant	QT			3
Flecainidă (Tambocor®)	Antiaritmic	QT	TdP		2

Denumire comercială	Utilizare clinică	QT	TdP	Mulți Publici.	Comentarii	LISTĂ
Fluconazol (Triflucan®)	Antifungic	QT				4
Fluoxetină (Neupax®)	Antidepresiv	QT	TdP			4
Foscarnet (Foscarnet Richmond®)	Antiviral	QT				3
Fosfenitoină(®)	Antiepileptic	QT				2
Galantamina (Numencial®)	Inhibitor de colinesterază	QT				4
Gatifloxacină (Tequin®)	Antibiotic	QT				2
Gemifloxacină	Antibiotic	QT				2
Granicentron (Eumetic®)	Antiemetic	QT				2
Halofantrina (®)	Anti-malarie	QT	TdP		F>M,	1
Haloperidol (Halopidol®)	Antipsihotic	QT	TdP			1
Ibutilidă(®)	Antiaritmic	QT	TdP		F>M,	1
Imipramină (Tofranil®)	Antidepresiv	QT				4
Indapamida (Preterax®)	Diuretic	QT				4
Izoproterenol (Zantril®)	Vasoconstrictor	QT				3
Isradipina(®)	Antihipertensiv	QT				2
Itraconazol (Sporanox®)	Antifungic	QT				4
Ketoconazol (Orifungal®)	Antifungic	QT				4
Levalbuterol (®)	Bronhodilatator	QT				3
Levofloxacină (Levaquin®)	Antibiotic	QT	TdP			2
Levometadil (®)	Agonist opioid	QT				1
Litiu (Ceglution 300®)	Anti-maniacal	QT				2
Loratadină (Clarityne®)	Antihistaminic	QT	TdP			2
Mesoridazină (®)	Antipsihotic	QT	TdP			1
Metaproterenol (®)	Bronhodilatator	QT				3
Metadonă (®)	Antagonistul opioidului	QT			F>M,	1
Mexitilenă (Mexitilen®)	Antiaritmic	QT				4
Midodrina (®)	Vasoconstrictor	QT				3
Moexipril (®)	Antihipertensiv	QT				2
Moxifloxacină (Avelox®)	Antibiotic	QT				2
Naratriptan (Naramig®)	Antimigrenă	QT				2
Norepinefrină (Dixcaine®)	Vasoconstrictor	QT			Produs dentar	3
Nortriptilină (Karile®)	Antidepresiv	QT				4
Octreotidă (Sandostatin®)	Analog de somatostatină	QT				2
Ofloxacină	Antibiotic	QT				2
Ondasentron (Zofran®)	Antiemetic	QT				2
Paroxetină (Psicoasten®)	Antidepresiv	QT	TdP			4
Pentamidină (Pentamidină Filaxis®)	Antiprotozoar	QT	TdP		F>M,	1
Pentermină (®)	Supresor al apetitului	QT				3
Pimozidă (Orap 24®)	Antipsihotic	QT			F>M	1
Procainamidă (®)	Antiaritmic	QT	TdP			1
Protriptilină (®)	Antidepresiv	QT				4
Pseudoefedrină (Alerpriv®)	Decongestionant	QT				3
Quetiapină (Seroquel®)	Antipsihotic	QT				2
Chinidină (Chinidină Dominguez®)	Antiaritmic	QT	TdP		F>M	1
Risperidonă (Risperdal®)	Antipsihotic	QT				2
Ritodrină (Ritopar®)	Relaxant uterin	QT				3
Roxitromicină	Antibiotic	QT				2
Salmeterol (Seretide®)	Simpatomimetic	QT				2

Denumire comercială	Utilizare clinică	QT	TdP	Mulți Publici.	Comentarii	LISTĂ
Sertralină (Atenix®)	Antidepresiv	QT	TdP			4
Sibutramină (Aderan®)	Supresor al apetitului	QT				3
Sotalol (Darob®)	Antiaritmic	QT	TdP		F>M	1
Sparfloxacină (®)	Antibiotic	QT	TdP			1
Sumatriptan (Imigran®)	Antijaquecoso	QT				2
Tacrolimo (Prograf®)	Imunosupresor	QT				2
Tamoxifen (Tamoxis®)	Anticancerigen	QT				2
Telitromicină (Ketek®)	Antibiotic	QT				2
Terbutalină (Bricanyl®)	Brocodilatator	QT				3
Terfenadină (Terfemax®)	Antihistaminic	QT	TdP			1
Tioridazină (Melleril®)	Antipsihotic	QT	TdP			1
Tizanidină (Sirdalud®)	Relaxant muscular	QT				2
Trimetoprim-Sulfa (Bactrim®)	Antibiotic	QT				2
Trimipramină(®)	Antidepresiv	QT				
Venlafaxină (Efexor®)	Antidepresiv	QT				2
Voriconazol (®)	Antifungic	QT				2
Ziprasidonă (Zeldox®)	Antipsihotic	QT				2
Zolmitriptan (Zomigon®)	Antimigrenă	QT				2

* Femei > Bărbați: Risc de peste 2 ori mai mare de a provoca răsucirea degetelor de la

Lista 1: Se acceptă faptul că produce TdP.
Lista 2: Există rapoarte care cauzează TdP.
Lista 3: Acestea trebuie evitate la pacienții cu LQTS. la fel ca 1 și 2.
Lista 4: asociată cu doze mari de TdP.
QT: prelungește intervalul QT.
(®): O denumire comercială a fost selectată aleatoriu dintre cele Argentina.

Sursă: www.QTdrugs.org

Medicamentele de pe listele de medicamente QT sunt revizuite continuu pentru a se asigura că dovezile sunt încă când pentru plasarea sa în lista respectivă.
(®): Se tomó al azar algún nombre comercial disponible en Argentina.

Bibliografie sugerată

Cubeddu LX. Prelungirea intervalului QT și aritmiile fatale: o trecere în revistă a implicațiilor clinice și a efectelor medicamentelor. Am J Ther 2003 noiembrie-decembrie;10(6):452-7.

Yap YG, Camm AJ. Prelungirea intervalului QT indusă de medicamente și torsada vârfurilor. Heart 2003;89:1363-72.

Drew BJ, Michael J. Ackerman MJ, Funk M, și alții. Prevenirea torsadei vârfurilor în mediile spitalicești. O declarație științifică a Asociației Americane a Inimii și a Fundației Colegiului American de Cardiologie. Declarație științifică AHA/ACCF. Circulation 2010;121:1047-1060.

Kannankeril P, Roden DM, Darbar D. Sindromul QT lung indus medicamentos. Pharmacol Rev 2010;62(4):760-781.

Prelungirea intervalului QT indusă de medicamente și torsadă de vârfuri la femei

Marcos Bondart, Mariana Blanca

Femeile au un risc mai mare decât bărbații de a dezvolta prelungirea intervalului QT și torsadă a vârfurilor (TdP) [1-7] .

O analiză sistematică a literaturii de specialitate a constatat că aproximativ 40% dintre pacienții care au primit medicamente antiaritmice au fost femei, ceea ce indică o expunere mai mică la aceste medicamente la femei. Cu toate acestea, aproape 70% din cele 332 de cazuri de TdP indusă de antiaritmice au apărut la femei . ⁸ O altă publicație a raportat că 15 din 16 cazuri de TdP asociată cu probucolul au fost la femei .^[9] Un studiu internațional (Survival With Oral d-Sotalol) a constatat că sexul feminin este cel mai mare factor de risc asociat cu un risc crescut de deces din cauza aritmiilor la o populație post-infarct miocardic . ¹⁰ În mod similar, există o predispoziție crescută pentru TdP la femei în timpul blocului cardiac complet cu medicamente care prelungesc intervalul QT . ¹¹ O analiză a literaturii de specialitate și a bazei de date a FDA privind efectele adverse a relevat că un procent mai mare de femei decât de bărbați dezvoltă TdP după administrarea unei varietăți de medicamente, inclusiv antihistaminice (terfenadină) [12] , antibiotice (eritromicină) [13] , antimalarice (halofantrină) [14] , antiaritmice (chinidină [15,16] , d-sotalol [17,18]), antipsihotice [19] și alte medicamente diverse. Un studiu efectuat pe 38 de bărbați și 20 de femei a constatat că femeile erau mai susceptibile la efectele de prelungire a intervalului QT ale unei perfuzii cu ibutilidă, cu o magnitudine mai mare a efectelor în timpul zilelor menstruale comparativ cu zilele ovulatorii și faza luteală [20] (vezi www.qtdrugs.org).

Mecanismele responsabile pentru această predispoziție la femei la prelungirea intervalului QT indusă de medicamente și la TdP sunt necunoscute, dar există diferențe semnificative între sexe.¹ Intervalul QT corectat la momentul inițial pe electrocardiogramă (QTc) este în mod natural mai lung la femei decât la bărbați. Acest lucru se datorează faptului că intervalul QTc la bărbați începe să se scurteze la pubertate și revine la egalitatea cu cea a femeilor la aproximativ 50 de ani . ^{21,22} Această perioadă de scurtare a intervalului QTc coincide cu momentul în care nivelurile de androgeni ating vârful la bărbați, sugerând că unul sau mai mulți hormoni masculini pot fi implicați în această scurtare a intervalului

QTc și pot reduce relativ riscul de TdP indusă de medicamente la bărbați . ^{23,24}

2 Injecții în inimi de iepure (tehnica Langendorf): inimile femelelor de iepure au dezvoltat modificări mai mari ale intervalului QT decât inimile masculilor de iepure (chinidină și d-sotalol) [25] .
3 Există diferențe în dispersia QT legate de [sex26] .
4 Densitatea curentului ionic de repolarizare a potasiului (faza rapidă a repolarizării potasiului a curentului rectificator lent de potasiu) s-a dovedit a fi semnificativ mai mică în cardiomiocitele ventriculare ale femelelor de iepure comparativ cu cea a masculilor [23] .
5 frecvența repolarizării cardiace [27] .
6 Pot exista diferențe specifice legate de sex în transport și/sau metabolism, care să ducă la niveluri plasmatice și intracelulare diferite în timpul unui răspuns la doză în blocarea curentului de repolarizare a potasiului [28,29] .
7 Alte diferențe legate de sex pot fi relevante [27,30,31] .

Bibliografie sugerată

1. Drici MD, Burklow TR, Haridasse V, Glazer RI, Woosley RL. Hormonii sexuali prelungesc intervalul QT.
interval și reglează negativ expresia canalelor de potasiu în inima iepurelui. Circulation 1996; 94(6):1471-1474.
2. Drici MD, Baker L, Plan P, Barhanin J, Romey G, Salama G. Șoarecii prezintă diferențe de sex în Tahicardie ventriculară polimorfă indusă de halotan. Circulation 2002; 106(4):497-503.
3. Ebert SN, Liu XK, Woosley RL. Sexul feminin ca factor de risc pentru cardiopatia indusă de medicamente
aritmii: evaluarea dovezilor clinice și experimentale. J Womens Health 1998; 7(5):547-557.
4. Lehmann MH, Timothy KW, Frankovich D și colab. Influența vârstei și sexului asupra ratei corectate Intervalul QT și relația QT-frecvența cardiacă în familiile cu sindrom QT lung caracterizat genotipic. J Am Coll Cardiol 1997; 29(1):93-99.
5. Liu T, Choi BR, Drici MD, Salama G. Sexul modulează substratul aritmogenic în prepu inimi de iepure bertal cu QT lung 2. J Cardiovasc Electrophysiol 2005; 16(5):516-524.
6. Liu XK, Wang W, Ebert SN, Franz MR, Katchman A, Woosley RL. Sexul feminin reprezintă un risc. factor pentru torsada vârfurilor într-un model animal in vitro. J Cardiovasc Pharmacol 1999; 34(2):287-294.
7. Locati EH, Zareba W, Moss AJ et al. Diferențele legate de vârstă și sex în manifestările clinice la pacienții cu sindrom QT lung congenital: constatări din Registrul Internațional LQTS. Circulation 1998; 97(22):2237-2244.
8. Makkar RR, Fromm BS, Steinman RT, Meissner MD, Lehmann MH. Sexul feminin ca factor de risc pentru torsada vârfurilor asociată cu medicamentele cardiovasculare. JAMA 1993; 270(21):2590-25979. Reinoehl J, Frankovich D, Machado C și alții. Evenimente tahiaritmice asociate cu probucol și prelungirea intervalului QT: importanța sexului. Am Heart J 1996; 131(6):1184-1191.
10. Waldo AL, Camm AJ, deRuyter H și colab. Efectul d-sotalolului asupra mortalității la pacienții cu disfuncție ventriculară stângă după infarct miocardic recent și la distanță. Investigatorii SWORD . Supraviețuirea cu d-sotalol oral. Lancet 1996; 348(9019):7-12.
11. Kawasaki R, Machado C, Reinoehl J și colab. Predispoziție crescută a femeilor de a dezvolta torsada vârfurilor în timpul blocului cardiac complet. J Cardiovasc Electrophysiol 1995; 6(11):1032-1038.
12. Woosley RL, Chen Y, Freiman JP, Gillis RA. Mecanismul acțiunilor cardiotoxice ale terfenadinei. JAMA 1993; 269(12):1532-1536.
13. Drici MD, Knollmann BC, Wang WX, Woosley RL. Acțiuni cardiace ale eritromicinei: influența sexului

feminin. JAMA 1998; 280(20):1774-1776.
14. Wesche DL, Schuster BG, Wang WX, Woosley RL. Mecanismul cardiotoxicității halofantrinei. Clin Pharmacol Ther 2000; 67(5):521-529.
15. Roden DM, Woosley RL, Primm RK. Incidența și caracteristicile clinice ale sindromului QT lung asociat cu chinidina: implicații pentru îngrijirea pacienților. Am Heart J 1986; 111(6):1088-1093.
16. Benton RE, Sale M, Flockhart DA, Woosley RL. Prelungire mai mare a intervalului QTc indusă de chinidină la femei. Clin Pharmacol Ther 2000; 67(4):413-418.
17. Lehmann MH, Hardy S, Archibald D, quart B, MacNeil DJ. Diferență de risc în funcție de sex în cazul torsadei vârfurilor asociată cu d,l-sotalol. Circulation 1996; 94(10):2535-2541.
18. Lehmann MH, Hardy S, Archibald D, MacNeil DJ. Prelungirea JTc cu d,l-sotalol la femei față de bărbați. Am J Cardiol 1999; 83(3):354-359.
19. Drici MD, Wang WX, Liu XK, Woosley RL, Flockhart DA. Prelungirea intervalului QT la inimile feline izolate prin medicamente antipsihotice. J Clin Psychopharmacol 1998; 18(6):477-481.
20. Rautaharju PM, Karvonen MJ, LEUTHOLD E. Diferențe de sex în orientarea și magnitudinea vectorilor QRS și T spațiali medii. Acta Med Scand 1961; 169:405-410.
20. Rodriguez I, Kilborn MJ, Liu XK, Pezzullo JC, Woosley RL. Prelungirea intervalului QT indusă de medicamente la femei în timpul ciclului menstrual. JAMA. 14 martie 2001;285(10):1322-6.
21. Rautaharju PM, Zhou SH, Wong S și colab. Diferențe de sex în evoluția intervalului QT electrocardiografic în funcție de vârstă. Can J Cardiol 1992; 8(7):690-695.
22. Rautaharju PM, Prineas RJ, Kadish A, Larson JC, Hsia J, Lund B. Standarde normale pentru QT și subintervale QT derivate dintr-o populație numeroasă și diversă din punct de vedere etnic, formată din femei cu vârste cuprinse între 50 și 79 de ani (Inițiativa pentru Sănătatea Femeilor [WHI]). Am J Cardiol 2006; 97(5):730-737.
23. Liu XK, Katchman A, Whitfield BH și colab. Tratamentul in vivo cu androgeni scurtează intervalul QT și crește densitățile curenților redresatori de potasiu, atât intracționali, cât și întârziați, la iepurii masculi orhiectomizați. Cardiovasc Res 2003; 57(1):28-36.
24. Shuba YM, Degtiar VE, Osipenko VN, Naidenov VG, Woosley RL. Modularea mediată de testosteron a blocadei HERG prin agenți proaritmici. Biochem Pharmacol 2001; 62(1):41-49.
25. Liu XK, Katchman A, Drici MD și colab. Diferență de gen în intervalul QT și curenții de potasiu dependenți de lungimea ciclului la iepuri. J Pharmacol Exp Ther 1998; 285(2):672-679.
26. Kassotis J, Costeas C, Bedi AK, Tolat A, Reiffel J. Efectele îmbătrânirii și ale sexului asupra dispersiei QT la o populație evident sănătoasă. Pacing Clin Electrophysiol 2000; 23(7):1121-1126.
27. Yang H, Elko P, LeCarpentier GL și colab. Diferențe de sex în rata repolarizării cardiace. J Electrocardiol 1994; 27 Suppl:72-73.
28. Harris RZ, Benet LZ, Schwartz JB. Efectele de gen în farmacocinetică și farmacodinamică. Drugs 1995; 50(2):222-239.
29. Cummins CL, Wu CY, Benet LZ. Diferențele legate de sex în clearance-ul substraturilor citocromului P450 3A4 pot fi cauzate de glicoproteina P. Clin Pharmacol Ther 2002; 72(5):474-489.
30. Lehmann MH. Prelungirea intervalului QT în boala hepatică în stadiu terminal: un rezultat al metabolismului alterat al hormonilor sexuali? Hepatology 1997; 26(1):244.
31. Lehmann MH, Frankovich D, Baga JJ și colab. Hipotiroidismul subclinic explică susceptibilitatea crescută a femeilor la torsada vârfurilor? Am J Cardiol 1997; 79(7):963-965.

7 Tulburări de conducere

Jorge Scaglione

Blocarea AV de prim grad

Blocul auriculoventricular de gradul întâi este o întârziere a conducerii la nivelul nodului auriculoventricular și se manifestă pe ECG ca un interval PR anormal de prelungit. În majoritatea cazurilor, nu există o patologie cardiacă asociată. Cea mai frecventă cauză este creșterea tonusului vagal. În aceste cazuri, simpla ridicare a pacientului în poziție verticală este suficientă pentru a normaliza intervalul PR. Se observă, de asemenea, în dezechilibre electrolitice, hipotermie , febră reumatică, distrofie musculară și unele defecte cardiace congenitale, cum ar fi defectul septal atrial ostium primum.

Tratament: niciunul.

Figura 48. BLOC AV GRADUL I
Trasare cu ritm sinusal și interval PR de 200 de milisecunde.

Bibliografie sugerată
Benchimol A, Fishenfeld J, Desser KB. Bloc atrioventricular de gradul I - o consecință a stării anormale a fasciculului His. Ariz Med 1974 ian;31(1):20-3.
Jacobson C. Înțelegerea blocurilor atrioventriculare, partea I: blocuri atrioventriculare de gradul I și II. AACN Adv Crit Care 2008;19(4):479-484.
Karacan M, Isikay S, Olgun H, Ceviz N. Anomalii asimptomatice de ritm și conducere la copiii cu febră reumatică acută: studiu electrocardiografic de 24 de ore. Cardiol Young 2010;20(6):620-623.

Bloc AV de gradul doi

Blocul auriculoventricular de gradul doi este o întrerupere parțială a conducerii la nivelul nodului auriculoventricular. Se poate prezenta în două forme: tip 1 și tip 2.

Tipul 1, cunoscut și sub denumirea de tip 1 Mobitz sau tip 1 Wenckebach , este prelungirea progresivă a conducerii în nodul AV până când o bătaie este complet blocată și ciclul reîncepe. Caracteristicile ECG includ: creșterea progresivă a intervalului PR; scăderea progresivă a intervalului RR; și intervale PP egale. Este asociat cu stări de hipervagotonie.

Tratament: niciunul.

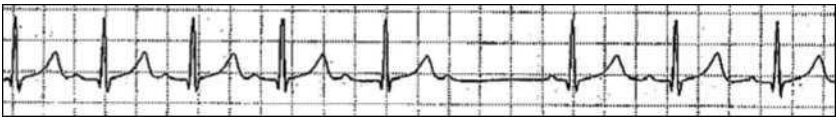


Figura 49. BLOC AV GRADUL II TIP WENCKEBACH
Intervalele PR se lungesc până când unul este blocat și secvența începe din nou. După a cincea undă P, apare blocul atrioventricular.

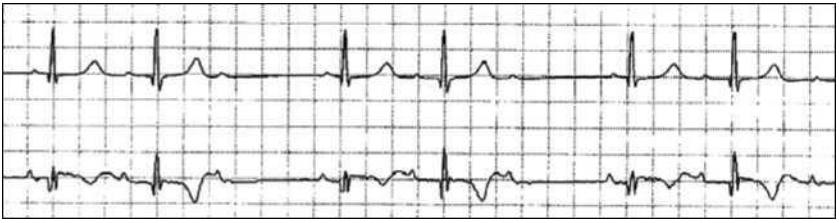


Figura 50. BLOC AV GRADUL II TIP WENCKEBACH
În această secvență, după a treia undă P, are loc blocarea ventriculelor .

Bibliografie sugerată

Ross LR. Bloc sinoatrial cu perioade Wenckebach, cu bloc atrioventricular de gradul doi concomitent cu perioade Wenckebach: apariția lor la un adult tânăr, probabil sănătos. Dis Chest 1966 Oct;50(4):432-6.

Gambetta M, Denes P, Childers RW. Bloc atrioventricular de gradul II indus vagal, tip Mobitz I, și nodul sauriu-anusque-mandibular hiporeactiv. Chest 1972 august;62(2):152-5.

Tipul 2 sau tipul Mobitz 2 : Aceasta este întreruperea bruscă a uneia

sau mai multor bătăi ale inimii la nivelul nodului AV. Este foarte rară și este asociată cu tulburări severe ale sistemului de conducere. Poate progresa până la bloc AV complet și este asociată cu atacuri Stokes-Adams și moarte subită. Este asociată cu miocardită și postoperatorii pentru unele defecte cardiace congenitale.

Acești copii trebuie monitorizați cu atenție și, dacă prezintă simptome sau dovezi de progresie a blocajului, va necesita plasarea unui stimulator cardiac permanent (MPP).

Tratament: Stimulator cardiac permanent (vezi indicațiile pentru implantarea de stimulator cardiac).

Figura 51. Încuietoare MOBITZ TIP 2 de gradul doi
Ritm sinusal, dar există un singur complex QRS între fiecare două unde P. Prelungirea PR nu poate fi observată din cauza tipului de secvență.

Bibliografie sugerată

Rosen KM, Gunnar RM, Rahimtoola SH. Sediul și tipul blocului atrioventricular de gradul doi. Chest 1972 Feb;61(2):99-100.

Spear JF, Moore EN. Studii electrofiziologice asupra blocului cardiac de gradul II de tip Mobitz. Circulation 1971 dec;44(6):1087-95.

Jacobson C. Înțelegerea blocurilor atrioventriculare, partea a II-a: blocuri atrioventriculare de grad înalt și de gradul III . AACN Adv Crit Care 2009;20(1):112-116.

Tipul 3 sau Blocare AV completă

Este întreruperea completă a conducerii la nivelul nodului atrioventricular (AV), care apare pe ECG ca disociere AV cu frecvențe ventriculare mai mici decât frecvențele atriale. Această afecțiune este cunoscută încă de la începutul secolului al XVIII-lea (Gerbezius 1718). În 1791, Morgagni a descris un pacient care a prezentat amețeli și a corelat-o cu pulsul său lent. Cu toate acestea, pediatrul uruguayan Morquio a fost cel care a publicat pentru prima dată prezența blocului AV congenital la un grup de copii din aceeași familie. Ulterior , studiile realizate de M. Engle și M. Michalson, în colaborare cu centre internaționale, au subliniat aspectele de bază ale tabloului clinic, istoricul natural și abordările terapeutice ale acestei afecțiuni.

enfermedad. Existen la forma congénita y la adquirida.

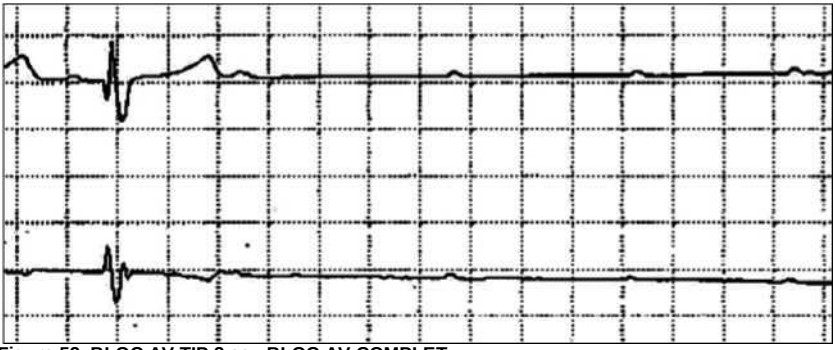


Figura 52. BLOC AV TIP 3 sau BLOC AV COMPLET
După complexul QRS, se observă doar unde P, fără conducere sau evadare ventriculară .

Bloc AV complet congenital

Incidența a fost estimată la 1 din 22.000 de nou-născuți vii, fără diferențe între sexe; se observă familii întregi cu această afecțiune. Treizeci la sută dintre pacienți au boli cardiace asociate. A fost descrisă o relație între bolile vasculare ale colagenului matern și prezența blocului atrioventricular la copil. Anticorpii traversează placenta și se pot depune în țesutul de conducere al inimii copilului, deteriorând-o. Autoanticorpii legați de lezarea nodului atrioventricular sunt SS-A/Ro și SS-B/La, pe lângă asocierea cu anumite linii HLA (HLA-DR3, B8, DRw52, DQw2). Conform lui Lev, dezvoltarea anormală a corpului fibros al nodului atrioventricular, care împiedică conectarea acestuia la fasciculul His, ar putea fi cauzată de trei cauze:

1. Lipsa comunicării dintre miocardul atrial și sistemul de conducere (suprahisiană).
2. Întreruperea fasciculului His (intrahisian și infrahisian).
3. Alterări anatomice care pot provoca deplasări sau malpoziții suplimentare și, în consecință, dezunirea dintre diferitele segmente ale sistemului de conducere (ventricul unic și alte anomalii cardiace complexe) .

Anderson susține că nodul AV are origini embriologice diferite și că anomaliile acestuia pot duce la blocaj.

Prezentare clinică

Nou-născuții și sugarii cu status hemodinamic normal , fără simptome sau factori de risc, nu vor necesita tratament. Cei cu simptome sau frecvențe ventriculare sub 50 de bătăi pe minut vor avea nevoie de un stimulator cardiac. Insuficiența cardiacă este frecventă la nou-născuți și sugari, aproape întotdeauna asociată cu cardiopatii congenitale.

Copiii mai mari pot fi asimptomatici timp de mulți ani. Unii sunt trimiși la un cardiolog pur și simplu pentru că medicul pediatru a observat o frecvență cardiacă scăzută. Nu au aritmii asociate. Acești pacienți nu necesită studii electrofiziologice sau tratamente specifice. Ar trebui să fie supuși controalelor regulate, aproximativ o dată la șase luni.

Considerații generale în blocul atrioventricular congenital - **Diagnostic prenatal:**

-Fără suferință fetală: management expectant.

-Cu suferință fetală: naștere prin cezariană, plasarea unui stimulator

cardiac temporar la nou-născut.
-În toate cazurile, primiți nou-născutul într-un centru de îngrijire pregătit în acest scop.
Prezența cardiopatiilor congenitale, a antecedentelor familiale de bloc atrioventricular și a bolilor de colagen la mamă agravează prognosticul clinic.
Fiecare copil cu insuficiență cardiacă, criză Stokes Adams, cu complexe QRS largi și instabile, necesită un stimulator cardiac artificial.
Prezența unui interval QTc prelungit, a aritmiilor ventriculare și a unei scăderi a frecvenței cardiace obișnuite pot prefigura o criză Stokes Adams.
Blocul atrioventricular dobândit are un prognostic rezervat și necesită aproape întotdeauna un stimulator cardiac artificial.
-Excepția de la situațiile menționate mai sus: blocul atrioventricular congenital are un prognostic bun și rămâne asimptomatic timp de mulți ani.

Tratamiento: ver indicaciones de marcapasos.

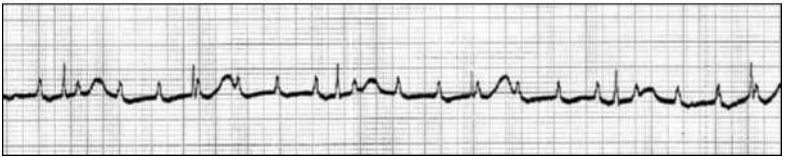


Figura 53. BLOC AV COMPLET CONGENIT
Tahicardia și complexele QRS înguste sunt cel mai frecvent observate la copiii cu bloc AV congenital.

Bibliografie sugerată
Rosenthal E. Clasificarea blocului cardiac complet congenital: asociat cu autoanticorpi sau izolat? Lupus 2003;12(6):425-6.
Jonzon A. Bloc atrioventricular complet congenital. O pace la timp salvează vieți (?). Europace 2002 oct;4(4):343-4.
Skog A, Wahren-Herlenius M, Sundstrom B, Bremme K, Sonesson SE. Prognoza și creșterea sugarilor expuși fetal la autoanticorpi materni anti-Ro52/SSA asociați cu blocul cardiac. Pediatrics 2008;121(4):e803-9.

Bloc AV complet dobândit

În general, blocul atrioventricular dobândit este secundar în majoritatea cazurilor:

- Infecții (miocardită virală).

- Evoluția naturală a unor cardiopatii congenitale, cum ar fi transpoziția corectată a marilor artere.
- Complicație după o intervenție chirurgicală pentru cardiopatie congenitală (datorată edemelor sau hemoragiilor mici).
- Complicații după închiderea VSD folosind dispozitive endocavitare.

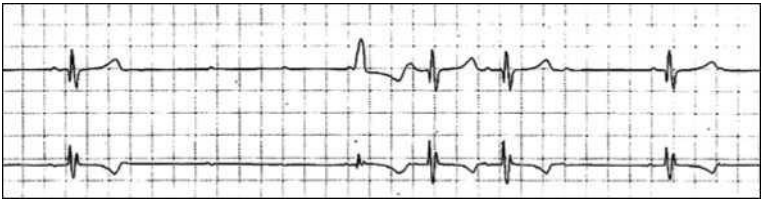


Figura 54. Bloc AV complet dobândit
Diferența de comportament în această trasare constă în faptul că, după dezvoltarea blocului complet, apare un ritm de evadare ventriculară tardiv ca ritm de rezervă. Acest comportament este complet diferit de cel al blocului AV congenital.

Bibliografie sugerată
Fryda RJ, Kaplan S, Helmsworth JD. Bloc cardiac complet postoperator la copii. Br Heart J 1971;33:456-462.
Weindlig SN, Saul JP, Gamble WJ și colab. Durata blocului cardiac complet după o intervenție chirurgicală cardiacă congenitală. J Am Coll Cardiol 1994; 23:1A-484A.
Jacobson C. Înțelegerea blocurilor atrioventriculare, partea a II-a: blocuri atrioventriculare de grad înalt și de gradul III . AACN Adv Crit Care 2009;20(1):112-116.

8 Aritmii acute în perioada postoperatorie (PO) a cardiopatiilor congenitale

Inés A. Martínez

ABREVIERI
ATRVP: Retur venos pulmonar total anomal.
AP: Artera pulmonară.
AT: Atrezie tricuspidă.
AV: Atrioventriculară.
CEC: Circulație extracorporală.
DSA: Defect septal atrial.
DSV: Defect septal ventricular.
DSVD: Ventricul drept cu dublă ieșire. d TGV: Transpoziția marilor artere.
ECG: Electrocardiogramă.
EEF: Studiu electrofiziologic.
VE: Extrasistolă ventriculară.
FA: Fibrilație atrială.
FV: Fibrilație ventriculară.
FC: Ritm cardiac.
HBAI: Hemibloc anterior stâng.
HTP: Hipertensiune pulmonară.
IART (Incisional atrial reentrant tahicardia): tahicardie incisională.
JET (tahicardie ectopică joncțională): Tahicardie ectopică joncțională. TGV: Transpoziția arterelor mari corectată.
NS: Nodul sinusal.
PO: Postoperator.
TF: Tetralogia Fallot.
TGV: Transpoziția marilor artere.
SVT: Tahicardie supraventriculară.
TV: Tahicardie ventriculară.
SVC: Vena cavă superioară.
VD: Ventriculul drept.
WPW: sindromul Wolff-Parkinson-White.

Factori declanșatori

În perioada postoperatorie imediată (PO) după o intervenție chirurgicală cardiovasculară, există mai mulți factori care pot provoca aritmii. Aceștia includ:

1. Anestezie generală.
2. Bypass cardiopulmonar cu sau fără hipotermie.
3. Tulburări hemodinamice.
4. Leziuni anatomice în timpul intervenției chirurgicale (leziuni directe ale sistemului de conducere, edem tisular postoperatoriu, linii de sutură etc.).
5. Modificări bruște ale presarcinii sau postsarcinii ventriculare după corectarea sau paliația bolilor cardiace - de exemplu, cerclajul arterei pulmonare , intervenții chirurgicale corective pentru anomalia returului venos pulmonar total (TPVA), tetralogia Fallot (TF) etc.
6. Modificări anatomice anterioare necorectate în timpul intervenției chirurgicale (insuficiență valvulară, dilatarea sau hipertrofia cavităților, tulburări de conducere anterioare etc.).
7. Modificări ale echilibrului hidroelectrolitic.

8. Niveluri crescute endogene și exogene de catecolamine.

Unele dintre aceste afecțiuni sunt temporare și pot fi corectate; altele, cum ar fi afectarea sistemului de conducere, vor persista dincolo de perioada imediat postoperatorie și vor necesita o terapie mai prelungită.

Factorii de risc pentru aritmiile postoperatorii au fost identificați ca fiind: greutatea mică și vârsta mai tânără a pacientului (deși în chirurgia neonatală, aceasta ar depinde de complexitatea intervenției chirurgicale), durata mai lungă a circulației extracorporale și a clampării aortice, utilizarea hipotermiei profunde și a stopului circulator, precum și prezența defectelor reziduale și efectuarea unor intervenții chirurgicale complexe (care implică linii de sutură largi și modificări hemodinamice).

Apariția aritmiilor în perioada imediat postoperatorie este de o gravitate suplimentară, deoarece acestea apar într-o perioadă de labilitate deosebită, unde prezența unui ritm sinusal este, în multe cazuri, o prioritate pentru menținerea stabilității hemodinamice a pacientului.

Depistarea și tratamentul precoce al factorilor declanșatori și/sau contribuitori ai aritmiilor reprezintă un factor primordial în tratamentul și prevenirea tuturor aritmiilor în perioada postoperatorie.

Depistarea și studiul unei aritmii în PO

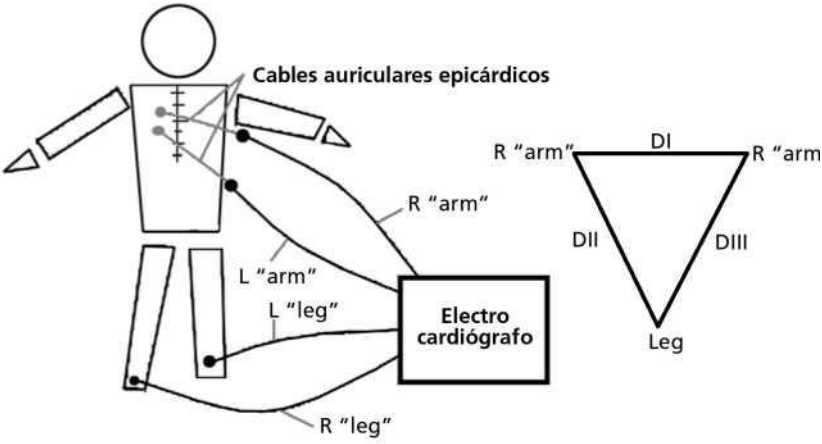
1. Monitorizarea ritmului cardiac este utilizată în mod curent cu un monitor la patul pacientului.
2. Dacă se detectează o aritmie, trebuie efectuată o ECG cu 12 canale pentru un studiu detaliat al undelor P și al morfologiei QRS.
3. În tahicardiile cu unde P „ascunse” de complexele QRS, înregistrarea activității atriale (unde P) folosind sonde atriale epicardice (de obicei lăsate în PO pentru conectarea unui stimulator cardiac extern) este extrem de utilă.

   Metoda implică obținerea unei înregistrări bipolare în derivația I, care - prezintă o deflexie atrială mare (unde P de amplitudine mare) cu activitate ventriculară minimă. În mod similar, înregistrările atriale unipolare în derivațiile II și III vor arăta o deflexie atrială de amplitudine moderată, cu o componentă ventriculară mai mare.

   Pentru a realiza acest lucru, electrozii brațului (de la un electrocardiograf standard) sunt conectați la sondele atriale temporare, iar electrozii picioarelor sunt conectați ca de obicei . Se obține apoi o înregistrare electrocardiografică cu caracteristicile descrise.
4. Dacă nu sunt disponibile electrozi epicardici atriali, se poate obține o înregistrare ECG similară cu un electrod bipolar intraesofagian.

Notă: La fel ca electrozii epicardici atriali, electrozii esofagieni pot fi utilizați pentru a conecta un stimulator cardiac extern - pentru a stimula atriile - (utilizați în bradiaritmii, precum și în unele tahicardii supraventriculare pentru a întrerupe suprastimularea reentrantă - vezi mai jos).

5. Unele tahicardii complexe dificil de tratat (de exemplu, din cauza căilor accesorii) vor necesita, în unele cazuri, un studiu electrofiziologic (EPS) în perioada postoperatorie pentru a se proceda la ablația acesteia (este întotdeauna de dorit să se efectueze, pe cât posibil, într-o etapă anterioară intervenției chirurgicale).



6. Este important să se efectueze o ECG înainte de intervenția chirurgicală pentru a detecta aritmiile și alte modificări frecvente în cardiopatiile congenitale (cum ar fi prezența sunetelor anormale „q", deviația axei QRS, blocurile de ramură etc.) pentru a le diferenția de modificările secundare intervenției chirurgicale sau cu debut acut în perioada postoperatorie.

Bradiaritmii în PO

Bradicardie cauzată de deprimarea funcției nodului sinusal

Această leziune reprezintă de obicei o traumă directă a nodului sinoatrial sau a vascularizației sale arteriale. Leziunea poate apărea în timpul canulării venei cave superioare (VSS), atriotomiei, suturii sau hipotermiei profunde.

Leziunile și disfuncțiile țesuturilor nodale și atriale, combinate cu „barierele" atriale produse în timpul intervențiilor chirurgicale și anomaliile hemodinamice (dilatația atrială), au ca rezultat **„Sindromul de disfuncție a nodului sinusal",** caracterizat prin bradicardie sinusală, pauze sau opriri sinusale, ritmuri de evadare, blocuri sinoatriale, tahicardie nodală reentrantă și reentrări în mușchiul atrial, precum și bradi-tahiaritmii alternante.

Asociere : foarte frecventă la pacienții postoperatori cu cardiopatii congenitale. Este asociată cu proceduri care implică intervenții chirurgicale atriale extinse (de exemplu, procedurile Mustard, Senning, Fontan), precum și cu închiderea defectului septal atrial (DSA) (în special tipul sinus venos). Cu toate acestea, lezarea nodului sinoatrial poate apărea în orice tip de intervenție chirurgicală „deschisă" - cu bypass cardiopulmonar - (canularea venei cave sternale, hipotermie). Bradicardia este, de asemenea, frecventă după transplantul de inimă ortotopic. Artera nodului sinoatrial poate fi lezată în timpul septostomiei interatriale (Blalock-Hanlon).

Ca modificare preexistentă (ECG prechirurgical) este rară, dar bradicardia sinusală poate fi prezentă în unele heterotaxii (în special sindroamele de polisplenie-izomerie stângă cu absența unui nod sinusal normal).

Evoluție: tulburarea este de obicei permanentă, chiar progresivă, deși există și cazuri tranzitorii (în primele zile ale PO).

Întrucât nu există un răspuns cronotrop adecvat pentru a îndeplini - cerințele, PO poate fi prost tolerată, în special dacă este asociată cu anemie, febră, volum minut scăzut etc., cu factorul suplimentar că

Figura 67. BOALA NODULUI SINUSAL
Frecvență inadecvat de scăzută pentru PO și bloc sinoatrial cu pauze sinusale, prezintă și PR lung (bloc AV de gradul I).

Poate masca aceste situații fiziopatologice (în care tahicardia așteptată este un element diagnostic).

Poate coexista cu aritmii de reentrant atrial (flutter, fibrilație) - constituind sindromul bradicardie-tahicardie.

Indicii diagnostice. ECG = Frecvență atrială inadecvat de scăzută și neregulată, cu ritmuri de evadare atriale sau joncționale.

Poate coexista cu episoade de tahicardie supraventriculară (FA cu flutter).

Tratament : Inițial se exclud și se tratează bradicardiile „secundare" la nivelul porțiunii posterioare a ventriculului (PO), care pot apărea din cauza: antiaritmicelor (beta-blocante, digoxină, blocante ale canalelor de calciu etc.), hipoxiei, acidozei, hipercalcemiei și hipotiroidismului.

Tratament acut : la un pacient internat din sala de operație cu disfuncție a nodului sinusal și frecvențe insuficient de joase pentru cerințele din PERIOADA IMEDIAT POSTOPERATORIE , se utilizează stimularea atrială utilizând electrozi atriali epicardici (sau stimularea atrială transesofagiană - dacă nu sunt disponibile electrozi epicardici temporari -).

Alternativă: izoproterenol (pentru creșterea frecvenței nodului sinusal). Problemă: tratamentul medicamentos uneori doar crește ritmul anormal de scăpare și nu neapărat restabilește sincronismul AV - în ritmurile nodale.

Tratament pe termen lung : Dacă disfuncția nodului sinusal persistă cu un ritm de evadare stabil și toleranță bună = MONITORIZARE. Dacă este prezentă o toleranță slabă la frecvențele joase (dilatație VS simptomatică sau progresivă) sau apare tahicardie supraventriculară recurentă = plasarea unui stimulator cardiac atrial (util în tratamentul bradicardiei și prevenirea episoadelor de tahicardie).

Tulburări de conducere

Blocuri AV

Multe defecte congenitale sunt asociate cu anomalii ale conducerii AV sau ale sistemului His-Purkinje, astfel încât aceste tulburări postoperatorii pot fi anterioare intervenției chirurgicale sau pot fi cauzate de traumatisme directe în timpul procedurii. Tulburarea poate fi tranzitorie (de obicei din cauza edemului localizat) sau permanentă (leziuni directe sau leziuni de la liniile de sutură la nodul AV sau sistemul de conducere).

Orice intervenție chirurgicală care implică reparații în apropierea sistemului de conducere poate provoca leziuni ale acestuia. Accesul chirurgical este, în unele cazuri, extrem de dificil din cauza proximității defectului care trebuie reparat față de sistemul de conducere. Este de o importanță vitală ca chirurgul să cunoască traiectoria și anatomia sistemului de conducere pentru fiecare tip de boală cardiacă, pentru a lua măsuri extreme de precauție pentru a evita leziunile în timpul intervenției chirurgicale.

Asociere

Bloc AV de gradul I. În intervențiile chirurgicale atriale complexe (Senning, Mustard, Fontan) - din cauza întreruperii căilor de conducere preferențială - și în unele intervenții chirurgicale per nod AV (canal AV, închiderea unui dispozitiv valvular intervențional izolat sau ca parte a unor intervenții chirurgicale intraventriculare mai complexe).

Ca modificare preexistentă (ECG prechirurgicală), se asociază cu dilatarea atriului drept (DSA, ARTV, AT, boala Ebstein) și L-TGV (transpoziție corectată a marilor vase).

Bloc auriculoventricular de gradul II și III. Intervenții chirurgicale în apropierea inelului tricuspidian și a joncțiunii auriculoventriculare (perinodul auriculoventricular), cum ar fi anomalia Ebstein a valvei tricuspide și închiderea VSD izolată sau cu leziuni asociate: canal auriculoventricular, TF, d-TGV, ventricul drept cu dublă ieșire (DORV), L-TGV cu VSD și/sau PE. Intervenții chirurgicale în regiunea subaortică: procedura Ross, procedura Ross-Konno, miectomia în cardiomiopatiile hipertrofice obstructive și înlocuirea valvelor.

Ca modificare preexistentă (ECG prechirurgicală) se asociază cu L-TGV și polisplenie.

Evoluţie

Tulburările de conducere pot fi tranzitorii sau permanente . În general, doar blocurile de gradul doi și trei sunt relevante postoperator . Blocurile tranzitorii (între 50% și 60%) se rezolvă în marea majoritate a cazurilor în

termen de 10 zile de la intervenția chirurgicală. După această perioadă, este puțin probabil să se rezolve.

Asocierea unor frecvențe inadecvat de joase împreună cu pierderea sincronizării AV (blocuri AV de gradul 3) justifică toleranța slabă obișnuită în perioada PO.

Chei de diagnosticare

În general, o ECG este suficientă pentru a diagnostica modelele tipice ale blocului atrioventricular de gradul I (interval PR lung).

Figura 68. BLOC AV GRADUL I
PR 0,28”

Bloc AV de gradul II: tip Mobitz I (prelungirea progresivă a intervalului PR și scurtarea intervalului RR până la blocarea completă a undei P cu absența complexului QRS cu repetarea ciclurilor) și **tip Mobitz II** (blocare bruscă a undei P fără corespondență cu complexul QRS, fără prelungire prealabilă a intervalului PR).

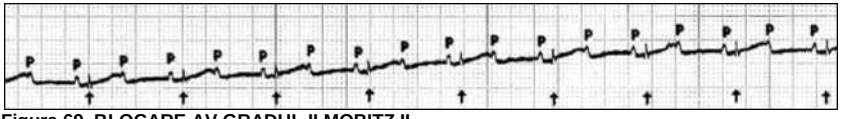


Figura 69. BLOCARE AV GRADUL II MOBITZ II
După închiderea unei VSD. Blocarea unui complex QRS (săgeți) la fiecare două unde P (P). Segment ST fără prelungire.

Bloc AV de gradul 3 (disociere AV: ritm atrial [unde P] > ritm ventricular [QRS] independente unul de celălalt).

Tratament

Tratament acut (bradicardii datorate blocurilor AV cu toleranță hemodinamică scăzută): Stimulare AV utilizând electrozi epicardici temporari atriali și ventriculari (de obicei plasați de rutină în toate intervențiile chirurgicale „deschise”).

Tratament pe termen lung: plasarea unui stimulator cardiac permanent

. Indicații generale:

- Bloc atrioventricular de gradul III cauzat de o leziune chirurgicală care persistă mai mult de 10-14 zile după intervenția chirurgicală.
  Pentru pacienții cu bloc atrioventricular de gradul 3 înainte de intervenția chirurgicală, se recomandă implantarea stimulatorului cardiac într-un stadiu mai timpuriu (deși ratele pot fi bine tolerate preoperator, este de așteptat ca același lucru să nu se întâmple și postoperator).
- Bloc atrioventricular de gradul II, tip Mobitz II, care persistă după 10-14 zile după intervenția chirurgicală.
- Bloc atrioventricular de gradul II, tip Mobitz I: Dacă este intermitent și bine tolerat hemodinamic (asimptomatic), se adoptă în general o abordare conservatoare cu monitorizare periodică. Uneori este necesar un studiu electrofiziologic (EPS) pentru a determina dacă este necesar un stimulator cardiac în cazurile dubioase.
- Blocul atrioventricular de gradul I, precum și blocul bifascicular sau - blocurile de ramură izolate, nu reprezintă o indicație pentru un stimulator cardiac.

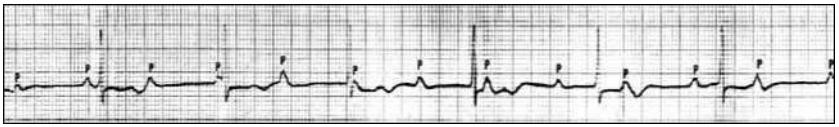


Figura 70. Bloc AV de gradul trei , în a șaptea zi postoperator. Disociere AV cu o frecvență atrială de 80 bpm și o frecvență ventriculară de 45 bpm.

Încuietori de ramură

Acestea nu constituie o aritmie, dar sunt o tulburare de conducere foarte frecventă întâlnită pe ECG după intervențiile chirurgicale cardiovasculare .

Asociere

Bloc de ramură dreaptă. Uneori asociat cu hemibloc anterior stâng (HEA). Frecvent întâlnit în perioada postoperatorie. Asociat cu orice intervenție chirurgicală la nivelul ventriculului drept, în special dacă aceasta implică ventriculotomii drepte sau rezecții musculare subpulmonare (frecventă în închiderea unui defect septal ventricular, canal AV, TF, trunchi arterial, chirurgie Rastelli).

Ca modificare preexistentă (ECG prechirurgicală) este frecventă în cardiopatiile congenitale cu supraîncărcare pe partea dreaptă (de exemplu, ASD și ATRVP).

Bloc de ramură stângă. În intervențiile chirurgicale din apropierea zonei subaortice (de exemplu, rezecția stenozei subaortice, închiderea unei disfuncții vaginale multiple, plasarea unui conduct din aorta apicală a ventriculului stâng).

Chei de diagnosticare

Bloc de ramură dreaptă. Complexe QRS prelungite cu rSR' permeabil în V1, V2 și V4 (cu unde S profunde în derivațiile I și aVL și unde Q anormale în derivațiile precordiale laterale).

Bloc de ramură stângă. Complexe QRS largi și rSR' permeabil în derivațiile I și aVL (cu unde R înalte în derivațiile precordiale laterale și absența undelor Q).

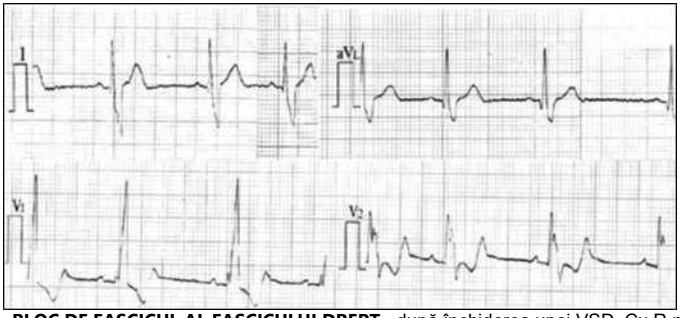


Figura 71. BLOC DE FASCICUL AL FASCICULUI DREPT , după închiderea unei VSD. Cu R neclar în

derivațiile precordiale drepte și S neclar și larg în DI și aVL.

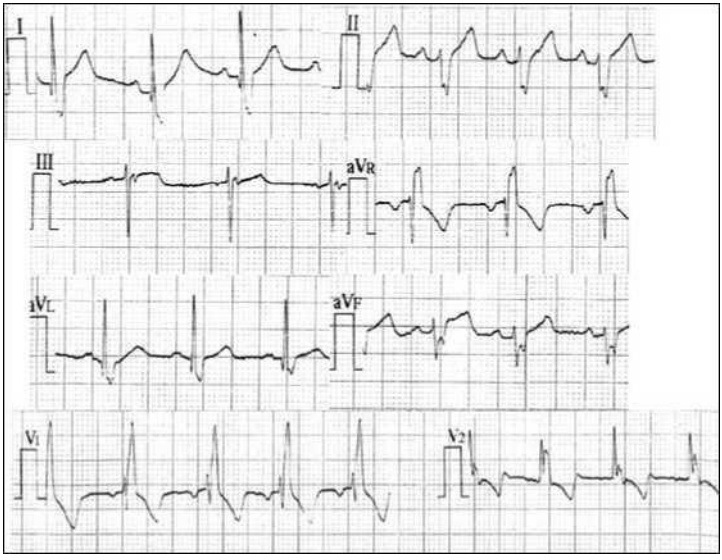


Figura 72. BLOC AL FASCICULUI DREPT ȘI LAHB , după închiderea unei VSD. Cu rSR' în V1 cu unde S neclară în I și aVL (RBBB). De asemenea, deviație axului stâng superior cu qR în I și aVL și rS în DII, DIII și aVF (LAHB).

Tratament : Nu este necesar

Tahiaritmii în PO

În cazul tahicardiei în PO, este extrem de util să se identifice mecanismul prin care aceasta se produce, ceea ce ne va ajuta să alegem un anumit tip de tratament.

Cele două mari grupuri de mecanisme celulare prin care apar tahiaritmiile permit clasificarea lor în ARITMII DE REINTRARE (flutter atrial, fibrilație atrială -FA-, tahicardii prin căi accesorii, reintrare nodală) și ARITMII AUTOMATE, produse printr-o depolarizare rapidă a unui focar ectopic (jet, tahicardie atrială ectopică).

Începeți cu TAHIAritmiile		Regularitate	Răspunsul la manevrele vagale	Răspuns: Cardioversie și stimulare cu overdrive **
Prin reintrare	Nepoliticos	Regulat	Pozitiv (încheiere bruscă)	Pozitiv
Automat	Treptat	Variabilă	Negativ	Negativ

Suprastimulare cu stimulator cardiac. Constă într-o stimulare electrică foarte scurtă a atriului la o frecvență ridicată (depășind conducerea tahicardiei deja stabilite).

Justificare: Depolarizarea la o frecvență mai mare decât capacitatea maximă de conducere a căilor implicate în reintrări ar permite terminarea acestora.

Tehnică: Un stimulator cardiac este conectat la electrozi atriali epicardici (sau esofagieni) temporari. Se stabilește o frecvență cu 10-20% mai mare decât frecvența atrială existentă. Stimularea este inițiată timp de 3-5 secunde, iar dacă răspunsul nu are succes, frecvența și durata stimulării sunt crescute progresiv în încercările ulterioare. În practică, majoritatea tahiaritmiilor reentrante răspund la suprastimulare de la 4 bătăi la 30 de secunde.

Riscuri: fibrilație atrială (trebuie să fie disponibilă cardioversia electrică).

Stimularea ventriculară cu overdrive folosind aceeași tehnică (cu electrozi ventriculari) poate fi utilizată pentru tahicardiile ventriculare monomorfe de joasă frecvență. Utilizarea sa este limitată de riscul de fibrilație ventriculară.

Tahiaritmii supraventriculare frecvente în perioada postoperatorie

Tahicardie sinusală

Nu este o aritmie, dar apare foarte frecvent în perioada postoperatorie ca mecanism compensator ca răspuns la durere, hemoragie, febră etc. Este principalul diagnostic diferențial cu aritmiile rapide.

Indicii diagnostice. Pe ECG cu 12 derivații, unde „P" normale (axă electrică în jurul valorii de 60° cu aceeași morfologie) corespunzătoare complexului QRS. Ușoară modificare a ritmului cardiac (FC) odată cu ciclul respirator și variația tonusului simpatic.

Tahicardie ectopică atrială

Tahicardie automată datorată unui singur focar ectopic atrial. Poate fi susținută sau, frecvent, intermitentă. Este relativ rară la copii.

Asociere. O aritmie frecvent asociată cu inimi sănătoase. Când apare în perioada postoperatorie, se prezintă de obicei după intervenții chirurgicale care necesită intervenție asupra venelor pulmonare sau în apropierea acestora .

Condiții pentru apariția sa în perioada postoperatorie: circulație crescută a catecolaminelor endogene și/sau exogene. În intervențiile chirurgicale atriale extinse, cum ar fi cele Mustard, Senning și Fontan , pot apărea tahicardii de reentrant atrial similare flutterului atrial, dar cu frecvențe atriale mai mici (IART).

Evoluție. Frecvent, se rezolvă în câteva zile (în general, coincidând cu o stabilitate mai mare a pacientului cu o scădere a catecolaminelor).

Indicii diagnostice. Tahicardie cu unde P care diferă ca morfologie și/sau axă electrică de ritmul sinusal normal. Frecvent, undele P sunt observate suprapuse peste undele T ale bătăilor precedente (de exemplu,

care uneori nu sunt clar distincte). Variabilitatea ritmului cardiac (cu „încălzire” la început și „răcire” la sfârșit), caracteristică aritmiilor automate.

Ritmul cardiac este în general între 100-280 bpm. Pot exista blocaje intermitente de gradul I (interval PR lung) și blocaje de gradul II, precum și conducere aberantă (legată de ritmuri cardiace ridicate).

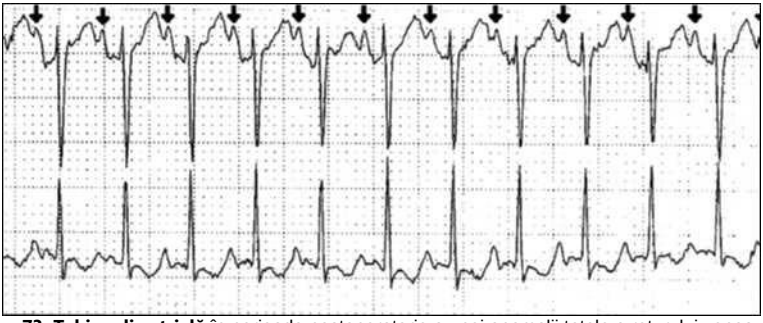


Figura 73. Tahicardie atrială în perioada postoperatorie a unei anomalii totale a returului venos pulmonar. Frecvență atrială de 205 respirații pe minut, fiecare undă P corespunde unui complex QRS.

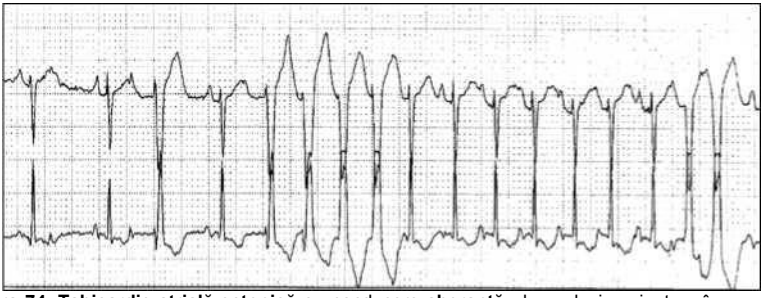


Figura 74. Tahicardie atrială ectopică cu conducere **aberantă** , la același pacient ca în exemplul anterior. Se observă unele bătăi cu conducere aberantă din cauza frecvenței cardiace crescute.

Tratament. În general, nu există răspuns la stimularea cu overdrive (aritmie automată) sau la medicamente precum adenozina. În cazurile mai rare în care există un răspuns pozitiv la cardioversie sau la stimularea cu overdrive atrială, mecanismul implicat este de obicei reintrarea. Și în aceste cazuri,

În aritmiile pediatrice, există un răspuns mai bun la tratamentul cu medicamente precum beta-blocantele.

În contextul unui PO

Prima măsură. Reduceți (pe cât posibil) administrarea de catecolamine exogene și tratați cauzele care cresc catecolaminele endogene (durere, debit cardiac scăzut, febră etc.). Utilizați sedare și analgezie adecvate.

A doua măsură. Încercarea de a reduce răspunsul ventricular (prin blocarea nodului AV) cu medicamente (acestea rareori inversează aritmia). Funcția ventriculară trebuie luată în considerare la alegerea medicamentelor. Când funcția ventriculară este compromisă, se poate utiliza digoxina. O altă opțiune este administrarea de amiodaronă (care acționează asupra nodului AV și a focarului ectopic). Cu o funcție ventriculară bună, se pot utiliza beta-blocante (cum ar fi esmololul, care scade și rata focarului ectopic), cu sau fără amiodaronă. Alte medicamente: oral, medicamente din grupa Ia și Ic (flecainidă, propafenonă) – cu funcție ventriculară bună – și sotalol. În majoritatea cazurilor, reducerea ratei ventriculare este suficientă pentru a stabiliza pacientul până la rezoluția spontană a aritmiei. În cazurile de instabilitate hemodinamică care nu răspunde la medicamente, se poate încerca cardioversia (deoarece un mecanism de reintrare este implicat într-un procent mai mic de cazuri). În cazurile în care aritmia rămâne refractară, se ia în considerare ablația.

JET „Tahicardie ectopică joncțională”

Această aritmie este frecventă în perioada imediat postoperatorie la copiii cu vârsta cuprinsă între 4 și 18 luni. În majoritatea rapoartelor, este asociată cu morbiditate ridicată și mortalitate postoperatorie crescută .

Mecanismul de producere implică o intensificare a automatismului în nodul AV sau sistemul His-Purkinje proximal, deși nu este neapărat asociat cu intervenții chirurgicale în apropierea fasciculului His.

Asociere. Poate apărea idiopatic la copiii fără boli de inimă sau în timpul intervențiilor chirurgicale cardiovasculare. Apare mai frecvent în perioada postoperatorie după cardiopatii congenitale la copiii mici . Cea mai mare incidență este din perioada neonatală până la vârsta de 2 ani. Factorii de risc includ: vârsta sub 6 luni, depleția de magneziu, temperatura mai mare a bypass-ului cardiopulmonar, utilizarea de inotrope și un timp de bypass mai lung în timpul intervenției chirurgicale. În unele rapoarte, cel mai bun predictor al JET a fost un timp de ischemie mai lung.

Deși poate apărea după orice tip de intervenție chirurgicală, este frecvent observată postoperator în urma unor intervenții chirurgicale în apropierea nodului AV sau cu linii de sutură aproape de fasciculul His sau care implică orice mecanism de presiune asupra acestuia (frecvent asociată cu hipertensiunea pulmonară). Se observă frecvent după închiderea defectului septal ventricular (DVS), repararea canalului AV și tetralogia Fallot. Se observă, de asemenea, după înlocuirea transcateter a valvei aortice (TAVR) și intervențiile chirurgicale Norwood, precum și după înlocuirea transcateter a valvei aortice (TAVR), inelarea arterei pulmonare și procedurile Fontan și Mustard.

Evoluție. Momentul de debut este variabil (poate începe chiar în sala de operație și poate dura până la 5 zile după intervenția chirurgicală). Durata aritmiei: în general tranzitorie (ore sau zile). Dacă pacientul supraviețuiește acestei perioade, aritmia se rezolvă de obicei complet, cu un risc mic de recurență.

Probleme în cadrul PO-ului

- JET produce adesea o compromitere hemodinamică semnificativă cu debit cardiac scăzut, nu numai datorită venozității ridicate-

triculară (cu compromiterea umplerii diastolice), ci lipsei de sincronism atrioventricular - de importanță vitală în PO-.
- Apariția într-un moment crucial (perioada imediat postoperatorie) în care condițiile hemodinamice ale pacientului necesită de obicei utilizarea unor doze mari de catecolamine (care contribuie la apariția aritmiei).
- Rezistență ridicată la tratament.

Caracteristici. Tahicardie cu complex QRS îngust cu disociere AV sau conducere retrogradă. Fenomen de încălzire (creștere treptată a frecvenței cardiace la debutul aritmiei). (X3) Frecvențele variază între 160-260 bpm, cu toleranță destul de bună dacă frecvența este sub 180 bpm (rar). Sensibil la modificările tonusului autonom și ale temperaturii corpului.

Indicii diagnostice. Pe ECG: Frecvență ventriculară mai mare decât frecvența atrială. Complexele QRS sunt înguste și identice din punct de vedere morfologic cu cele produse de ritmul sinusal (deoarece ritmul își are originea sus - în fasciculul His). Disocierea AV este de obicei prezentă (unde P fără legătură cu complexele QRS), dar se poate observa conducere ventriculoatrială retrogradă (unde P retrograde). Obținerea unei ECG cu derivații atriale epicardice sau esofagiene este foarte utilă.

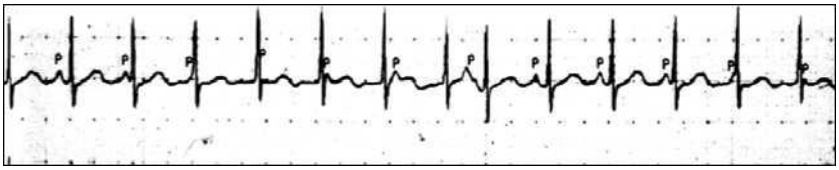


Figura 75. JET după administrarea de amiodaronă, care a redus frecvența ventriculară a aritmiei. Frecvența ventriculară (125 bpm) > frecvența atrială (110 bpm) cu disociere AV.

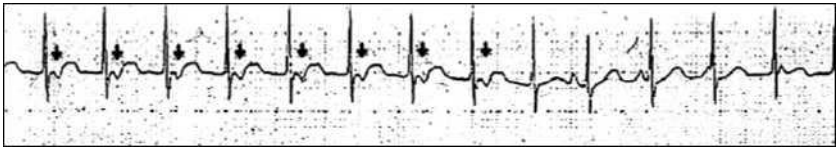


Figura 76. Echimoză JET cu conducere retrogradă, complexe QRS înguste cu unde P retrograde (săgeți) și disociere AV în bătăile ulterioare. Frecvență scăzută din cauza amiodaronei.

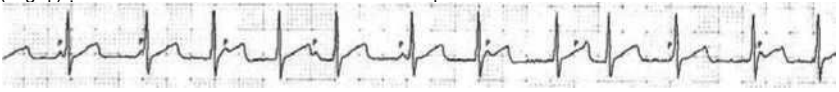


Figura 76 bis. JET după medicație cu amiodaronă. Disociere AV cu frecvență atrială (85x) < frecvență ventriculară. Complexe QRS înguste.

Tratament. După cum s-a menționat, inversarea JET este extrem de dificilă. Nu răspunde la cardioversia electrică și la stimularea cu overdrive (aritmie automată) și răspunde slab la medicamentele antiaritmice.

Obiectivele tratamentului: scăderea frecvenței ventriculare pentru a încerca secundar restabilirea sincronizării AV.

, sincronizarea AV poate fi restabilită cu ajutorul unui stimulator cardiac.

Metodă: Atriul este stimulat prin creșterea frecvenței atriale peste frecvența ventriculară. Alternativă: Stimulare AV prin detectarea complexelor QRS și stimularea atriului astfel încât undele P să apară chiar înainte de următorul complex QRS.

Când frecvența cardiacă este foarte mare, aceasta trebuie inițial redusă la niveluri mai fiziologice. Cele mai bune rezultate se obțin prin inițierea timpurie a tratamentului. În mod ideal, frecvența cardiacă ar trebui să fie <180 bpm la sugari și <150 bpm la copiii mai mari. Pentru a realiza acest lucru:

1. Se reduce (unde este posibil) administrarea de catecolamine exogene și se reduc catecolaminele endogene prin tratarea durerii, febrei, anemiei etc. Se optimizează sedarea și analgezia. Se întrerupe administrarea de medicamente vagolitice precum pancuronium și meperidina.
2. Se stabilește hipotermie moderată (33-35°C). Dezavantajele sunt: necesitatea intubării endotraheale și a relaxantelor musculare pentru a preveni tremurul și creșterea consumului de O2; riscul de fibrilație ventriculară dacă hipotermia se adâncește și de acidoză; interferența cu funcția imunitară dacă este prelungită.
3. Printre diversele medicamente testate (și disponibile în mediul nostru), utilizarea amiodaronei este relativ eficientă (scăzând ritmul cardiac și restabilind mai rar ritmul sinusal), constituind în prezent

   Medicamentul de elecție (doză de încărcare urmată de perfuzie continuă timp de 48-72 de ore). Alte posibilități includ digoxina, esmololul sau diltiazemul.

Odată ce rata ventriculară a aritmiei este redusă la niveluri mai fiziologice, aceasta poate fi combinată cu pacing-ul atrial (descris mai sus) pentru a obține sincronizarea AV.

O ultimă opțiune, dacă hipotermia + medicamentele eșuează și într-o situație de intoleranță hemodinamică, este stabilirea unui „marker de mers

ventricular pereche”.

Metodă: stimulați ventriculul cu două impulsuri rapide succesive (obținute prin conectarea ieșirilor atriale și ventriculare ale stimulatorului cardiac AV la electrozii epicardici ventriculari).

Obiectiv: Primul impuls generează o captare cu contracție sistolică, în timp ce al doilea impuls, imediat următor, generează o depolarizare electrică fără contracție. Astfel, în timpul acestei scurte pauze mecanice, este permisă umplerea ventriculară, iar rata ventriculară efectivă este redusă.

Dezavantaje: Sincronizarea AV nu se realizează și există riscul apariției aritmiilor ventriculare din cauza stimulării rapide. Trebuie efectuată de către un specialist. În cazurile critice, s-a utilizat ECMO (oxigenare cu membrană extracorporală) temporară sau ablația nodului AV. Utilizarea dexmedetomidinei, un medicament anestezic, a fost raportată ca fiind foarte eficientă în JET postoperator.

Flutter auricular

Aritmie datorată unui mecanism de „reintrare” care implică mușchiul atrial.

Este destul de frecventă la pacienții pediatrici postoperatori cu probleme cardiovasculare, chiar mai mult decât la pacienții adulți. Poate apărea în asociere cu afectarea nodului sinusal (sindromul tahicardie-bradicardie) și, mai frecvent, ca tahicardie izolată. Poate apărea imediat postoperator sau ulterior.

Asociere. Este asociată cu leziuni care provoacă dilatare sau creșterea presiunii atriale, linii de sutură atrială și cicatrici de atriotomie sau canulare. Se observă în intervenții chirurgicale atriale extinse (proceduri Fontan, Mustard și Senning), atât în perioada postoperatorie imediată, cât și în urmărirea pe termen lung. În cazul bypass-ului total al ventriculului drept , incidența este mai mică cu tehnica tunelului lateral și chiar mai mică cu un tub extracardiac, comparativ cu tehnica atriopulmonară Fontan. În intervențiile chirurgicale de comutare atrială (proceduri Mustard și Senning), factorii care contribuie includ disfuncția ventriculară sistemică, constatarea hipertensiunii pulmonare și prezența ritmului joncțional. De asemenea, este asociată cu intervenții chirurgicale care implică reconstrucția tractului de ejecție al ventriculului drept (cum ar fi tetralogia Fallot). Apare nativ sau postoperator în: anomalia Ebstein, sindromul Shone, defectul canalului AV, defectul septal atrial, transpoziția corectată a marilor artere și tetralogia Fallot. Există, de asemenea, o asociere cu insuficiența sau stenoza valvei AV.

Caracteristică tipică: Pe ECG = FC atrială înaltă (în jur de

Figura 77. FLUTTER ATRIAL cu aspect tipic de „dinți de fierăstrău”, cu o frecvență atrială de 300 bpm și 1/3 care trece în ventricul cu o frecvență de 100 bpm.

300 bpm) - uneori cu aspect tipic de „dinți de fierăstrău" (DI, DII, aVf) și frecvențe ventriculare mai mici - cu bloc AV variabil (de obicei, pasaj 3:1 sau 2:1).

La copii, pacienții atipici sunt frecvenți, cu frecvențe între 190 și 400 de respirații pe minut (frecvent mai puțin de 300 de respirații pe minut) și o mare variabilitate morfologică a undelor „P". În mod similar, deși pot exista diferite grade de bloc atrioventricular, o trecere 1:1 (cu frecvențe ventriculare ridicate) nu este neobișnuită.

Indicii diagnostice. Cea mai fiabilă caracteristică este debutul brusc al aritmiei cu o frecvență atrială rapidă și regulată (nu variabilă în timp). Frecvența ventriculară va depinde de gradul blocului atrio-ventricular. Obținerea unui ECG cu derivații atriale sau esofagiene epicardice (vezi metodele de diagnostic) este extrem de utilă în perioada postoperatorie pentru a determina morfologia și frecvența activității atriale. Administrarea concomitentă de adenozină sau manevre vagale va demonstra lipsa de răspuns a aritmiei la acestea.

Tratament: Prima opțiune, în special dacă există compromis hemodinamic, este cardioversia electrică. Răspunsul este în general foarte bun (mecanism de reintrare). O altă alternativă este stimularea atrială cu overdrive (elevații stimulatorului cardiac în partea posterioară a ventriculului) - *vezi mai sus.*

Tratamentul medicamentos nu este foarte eficient în faza acută. Adenozina reduce doar tranzitoriu frecvența cardiacă din cauza blocului AV. Digoxina și esmololul scad conducerea AV pe termen lung, dar, în general, nu inversează frecvența atrială rapidă. Amiodarona poate întrerupe ocazional reintrarea și este medicamentul cel mai frecvent utilizat la pacienții pediatrici . Trebuie utilizată cu precauție, având în vedere incidența efectelor adverse (dependente de doză), cum ar fi hipotensiunea arterială, bradicardia și blocul AV. Un alt medicament utilizat este diltiazemul.

Trebuie menționat că, după inversare, poate apărea bradicardie care necesită plasarea unui stimulator cardiac.

Tratament după încheierea episodului primar: Digoxina și beta-blocantele scad conducerea AV, protejând ventriculul de frecvențele ventriculare ridicate.

Când aritmia recurentă frecvent, se poate adăuga amiodaronă (sau alte medicamente precum chinidina, flecainida, propafenona sau sotalolul).

Ablația prin cateter este o alternativă, deși nu este întotdeauna eficientă.

Deși recurențele nu sunt neobișnuite, incidența lor a fost redusă.

Dacă flutterul este asociat cu o boală a nodului sinusal, poate fi necesară începerea stimulării atriale înainte de utilizarea oricărui medicament antiaritmic (acesta previne scăderea ulterioară a frecvenței produsă de medicamente și protejează împotriva recurenței aritmiei).

Fibrilația atrială

Produsă de prezența mai multor circuite de reintrare constant variabile în mușchiul atrial.

Asociere. Cauzele și procedurile asociate sunt similare cu cele ale flutterului atrial, deși apare mai rar în copilărie. Incidența crește odată cu vârsta. Este foarte rar la sugarii mici (atrii mici cu suport inadecvat pentru multiple locuri de reintrare).

Indicii diagnostice. Pe ECG = Model de activitate atrială aproape continuă, variabilă și neregulată, de amplitudine mică, cu un răspuns ventricular variabil și neregulat. Din nou, o ECG obținută cu derivații atriale sau esofagiene epicardice este utilă, acolo unde acest lucru poate fi observat cu
mayor detalle la actividad auricular errática.

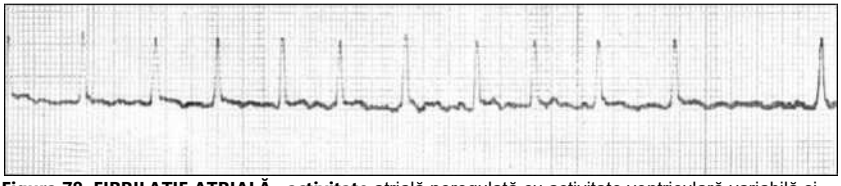


Figura 78. FIBRILAȚIE ATRIALĂ , activitate atrială neregulată cu activitate ventriculară variabilă și neregulată .

Tratament. Este similar cu flutterul atrial, cu diferența că nu răspunde la suprastimularea cu un stimulator cardiac.

Tratament acut: cardioversie electrică. Apoi, utilizarea unor medicamente similare cu cele utilizate în flutterul atrial: digitalice (în absența sindromului de preexcitație) și beta-blocante (protecție ventriculară la nivelul nodului AV) și amiodaronă (utilă și în prevenirea recurențelor).

Tahicardie incizională (IART)

Este o tahicardie întâlnită exclusiv după intervenții chirurgicale. Este cauzată de circuite macro-reentrante în jurul cicatricilor de la atriotomii, plasturi de ocluzie ASD intra-atrială (sau alți plasturi) sau la locul canulării.

Asociere. După închiderea ASD, intervențiile chirurgicale Mustard, Senning și Fontan (mai frecvente în conexiunea atriopulmonară în raport cu tunelul lateral și tubul extracardiac), deși poate apărea și în alte intervenții chirurgicale.

Este influențată de factorii hemodinamici (suprasolicitare volumică și de presiune), dar cel mai important factor este prezența anatomică a unei cicatrici chirurgicale.

Indicii diagnostice. Pe ECG = tras similar cu cel al flutterului AV (cu unde P de morfologie variabilă și grade variabile de bloc AV). Spre deosebire de flutterul AV, acesta variază constant la același pacient (cicluri diferite cu modificări ale morfologiei undei P). Efectuarea unui ECG cu derivații atriale epicardice este utilă.

Un test cu adenozină poate fi efectuat cu precauție (bloc AV crescut fără inversarea aritmiei - ca în fibrilația atrială și flutterul atrial - demonstrând reintrarea atrială).

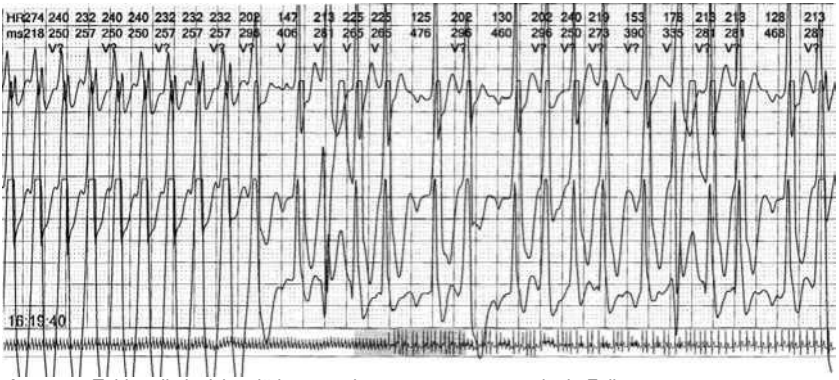


Figura 79. Tahicardie incizională la un pacient operat pentru tetralogie Fallot.

Evoluție. De obicei, produce o modificare hemodinamică semnificativă , în special post -operatorie Fontan (bypass total ventricular drept). Aritmia (al cărei substrat principal este cicatricea) poate deveni cronică și poate constitui o problemă pe termen lung.

Tratament. În perioada imediat postoperatorie, se utilizează electrozi de stimulator cardiac atrial (sau transesofagian) pentru a produce o stimulare atrială cu overdrive. Acest lucru poate fi ineficient, în funcție de

plasarea electrozilor în raport cu cicatricea.

Se poate încerca și cardioversia electrică.

Odată ce aritmia a fost inversată, stimularea atrială simplă poate fi utilă pentru a preveni bradicardia excesivă (care poate duce la apariția aritmiei).

Dacă episoadele recidivează în ciuda stimulării, se poate iniția tratamentul cu digoxină intravenoasă sau amiodaronă.

Pentru tratamentul cronic, se utilizează beta-blocante, medicamente din clasa I (flecainidă), medicamente din clasa III (amiodaronă, sotalol) și digoxină. O altă alternativă este ablația prin radiofrecvență.

Tahicardie supraventriculară prin căi accesorii

Asociere. Căile anomale (sau fasciculele accesorii) pot apărea în asociere cu cardiopatii congenitale care necesită tratament chirurgical (de exemplu, anomalia Ebstein, defect de canal AV, atrezie tricuspidiană, defect TGV), ceea ce implică un risc de aritmie în perioada postoperatorie.

În cazul căilor accesorii cu conducere anterogradă, acestea pot fi identificate înainte de intervenția chirurgicală (chiar și în absența unui istoric de aritmie) prin prezența unui interval PR scurt pe ECG-ul inițial (în afara aritmiei). În aceste cazuri, dacă este indicat, este recomandabil să se efectueze studiul electrofiziologic (EPS) și ablația căii accesorii înainte de intervenția chirurgicală.

În cazul căilor ascunse (cu conducere retrogradă doar - fără un interval PR scurt pe ECG-ul inițial -) și fără antecedente de episod de aritmie, primul episod de aritmie poate apărea în perioada postoperatorie și poate fi considerat o constatare incidentală.

Cel mai frecvent mecanism prin care aceste căi accesorii produc aritmii implică un circuit care folosește calea anormală pentru a conduce retrograd (cu conducere anterogradă prin nodul AV) = **Tahicardie ortodromică.**

Caracteristici ECG. Tahicardie supraventriculară caracterizată prin complexe QRS înguste (cu morfologie normală).

Indicii diagnostice. Tahicardie cu complexe QRS înguste. Raportul frecvenței atriale/ventriculare 1:1. Unde P retrograde și durată QRS anterioară > 70 milisecunde. Observarea undelor P - dificil de observat pe un ECG cu 12 derivații - este mai ușoară cu derivații atriale epicardice sau esofagiene.

Mai rar în sindromul WPW apare o „ **tahicardie antidromică** ”, care utilizează calea anormală într-o manieră anterogradă - conducerea de la atriu la ventricul.

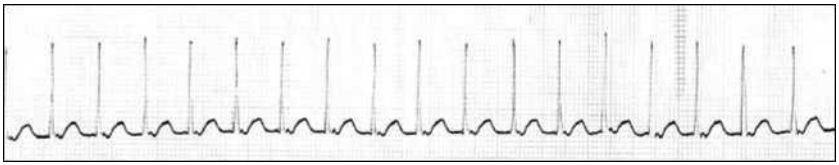


Figura 80a. TPS . QRS îngust cu unde P retrograde la un copil de 13 ani cu sindrom WPW diagnosticat înainte de intervenția chirurgicală.

Indicii diagnostice. Caracteristici ECG: Tahicardie cu complexe QRS largi (ventriculele activate de calea accesorie). Diagnostic diferențial: tahicardie ventriculară.

Tratament: Inițial se pot încerca manevre vagale (rata de răspuns pozitiv de 25%). Tratamentul de elecție postoperator, în funcție de stabilitatea hemodinamică, este:

- Administrarea de adenozină intravenoasă în bolus (dacă există o cale de administrare adecvată și disponibilitate imediată) sau cardioversie electrică directă (0,5-1 Joule/kg).
- Alternative: suprastimulare cu stimulator cardiac (electrode epicardice atriale sau transesofagiene) sau utilizarea altor medicamente, cum ar fi amiodarona sau esmololul.

în general nu este utilizată în sindromul WPW), beta-blocantele și verapamilul (nu trebuie utilizat la copii sau pacienți postoperatori cu depresie miocardică) este mai controversată .

- Prevenirea recurenței (după inversarea aritmiei) în perioada postoperatorie: beta-blocante și/sau amiodaronă. Luați în considerare efectul inotrop negativ al multor antiaritmice.

Dacă tratamentul medical nu a fost eficient, se poate lua în considerare ablația căii accesorii.

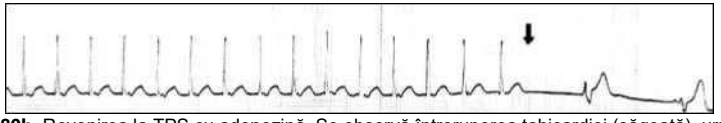


Figura 80b. Revenirea la TPS cu adenozină. Se observă întreruperea tahicardiei (săgeată), urmată de o bătaie de evadare.

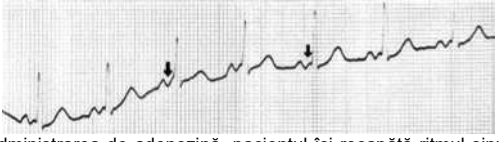


Figura 80c. După administrarea de adenozină, pacientul își recapătă ritmul sinusal cu apariția unui ECG WPW tipic cu segment PR scurt și undă delta (săgeți).

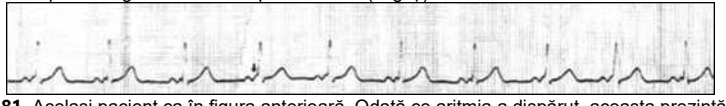


Figura 81. Același pacient ca în figura anterioară. Odată ce aritmia a dispărut, aceasta prezintă un model tipic de pre-excitație cu un interval PR scurt și o undă delta (săgeată).

Tahicardie reintranta peste nodul AV

Foarte rar în PO la copii (deși tahicardia paraventriculară este cea mai

frecventă la adulți). Nodul AV are două componente: o cale rapidă și o cale lentă. În reintrarea nodală „tipică”, calea lentă este utilizată anterograd, iar calea rapidă retrograd (în forma „atipică”, se întâmplă invers).

Asociere. Au fost raportate cazuri în cabinetele medicale Mustard, Senning (d-TGV) și Fontan.

Indicii diagnostice. Pe ECG (**forma tipică**) = similară cu TSV ortodromică printr-o cale anomală, cu excepția faptului că unda P retrogradă apare aproape simultan cu complexul QRS (deflecție atrială < 70 de milisecunde după complexul QRS). În **forma atipică:** de asemenea, complexe QRS înguste, dar cu unde P retrograde situate departe de complexul QRS (interval PR lung > 80 de milisecunde). Activitatea atrială este cel mai bine vizualizată pe un ECG cu derivații atriale sau esofagiene epicardice.

Tratament : În tratamentul acut, se utilizează în general adenozina datorită siguranței și acțiunii sale rapide sau cardioversia electrică.

În tratamentul farmacologic, medicamentul utilizat în mod tradițional a fost digitalina, dar utilizarea sa nu este recomandabilă în situații de urgență (perioada lungă de latență și rata scăzută de inversare a aritmiilor). Alte medicamente care pot fi utilizate în perioada postoperatorie includ beta-blocantele și amiodarona (ținând cont de funcția ventriculară a pacientului și de stabilitatea hemodinamică).

În cazurile refractare, ablația prin radiofrecvență este o opțiune la copiii mai mari și adolescenți.

Tahiaritmii ventriculare frecvente în perioada postoperatorie

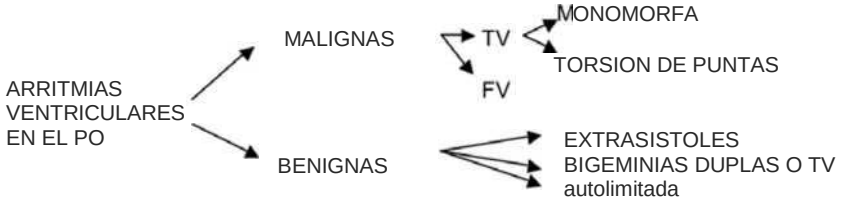
La pacienții postoperatori pot apărea extrasistole izolate sau perechi. Tahicardia ventriculară (TV) și fibrilația ventriculară (FV) sunt mai puțin frecvente decât la pacienții adulți postoperatori.

Substraturile anatomice care pot declanșa aritmia ventriculară malignă includ: dilatarea ventriculară, hipertrofia și fibroza; precum și focarele de ischemie miocardică.

Cele mai importante condiții din PO sunt:

- Acidoză.
- Debit cardiac scăzut.
- Tulburări hidroelectrolitice.
- Niveluri ridicate de catecolamine circulante, bradiaritmii și - medicamente proaritmice.

În aceste cazuri, este necesar un tratament prompt pentru a corecta situațiile care au precipitat aritmia.



Tahicardie ventriculară (TV) monomorfă

Este mai puțin frecventă în îngrijirea postoperatorie cardiovasculară pediatrică (mai puțin de 3%). În general, se datorează reintrării cu **leziuni ale mușchilor ventriculare .**

Asociere. Prezența sa ar trebui să ridice suspiciunea, printre altele, de ischemie miocardică sau infarct. Asociată cu leziuni reziduale și cicatrici chirurgicale cu afectare miocardică sau hipertrofie severă.

Indicii diagnostice. Tablou ECG = Tahicardie cu complexe QRS largi, cu morfologie constantă și regulată. Poate exista disociere AV (unde "P" de joasă frecvență care nu coincid cu complexele QRS - mai frecvent) sau conducere retrogradă 1:1 (unde P retrograde după fiecare complex QRS).

Diagnostic diferențial. Forme atipice de tahicardii supraventriculare - (TVS pe cale accesorie cu conducere „antidromică", prezența aberanței sau a blocurilor de ramură) - frecvente în post-tetralogia Fallot.

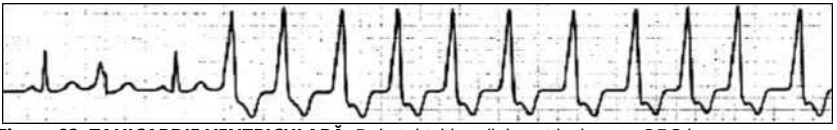


Figura 82. TAHICARDIE VENTRICULARĂ. Debutul tahicardiei ventriculare cu QRS larg.

Tratament. Tahicardia ventriculară susținută (TV) trebuie tratată ca o urgență, tratând aritmia și orice cauze subiacente. Profilaxia trebuie să optimizeze nivelurile de potasiu (K+) și magneziu (Mg++), limitând pe cât posibil utilizarea inotropelor.

Dacă pacientul prezintă compromis hemodinamic, trebuie inițiat suport cardiorespirator și efectuată cardioversie electrică.

La pacienții stabili, se poate iniția tratamentul cu amiodaronă (în special dacă este prezentă disfuncție ventriculară). Se poate utiliza și lidocaină (mai puțin eficientă în TV susținută, la o doză de 1 mg/kg urmată de o doză de întreținere în perfuzie continuă).

Torsades de pointes tahicardie ventriculară

Asociere. Este asociată cu **repolarizare ventriculară anormală** cu

prelungirea intervalului QT. Frecvent legată de ischemie sau tulburări metabolice severe. Cauzele posibile care ar trebui investigate rapid în perioada postoperatorie includ: hipomagneziemia, hipocalcemia, hipokaliemia; expunerea la anumite antiaritmice (flecainidă, procainamidă, chinidină), afectarea severă a sistemului nervos central și prezența sindromului congenital de QT lung la pacient.

Indicii diagnostice. Modelul ECG = complex QRS cu deflexiuni pozitive și negative cu modificări graduale care par să se răsucească în jurul liniei izoelectrice a ECG-ului. Frecvent în rafale (deși poate fi susținut).

Tratament. Măsuri inițiale ca în TV monomorfă. Căutați o cauză subiacentă care poate fi corectată. Cardioversia nu se utilizează dacă apare în rafale (este rezervată cazurilor în care este susținută).

Terapie medicamentoasă: sulfat de magneziu (25 mg/kg timp de 5-15 minute). Se poate utiliza și lidocaină. Amiodarona și procainamida trebuie evitate (acestea prelungesc intervalul QT).

Beta-blocantele sunt utile în cazurile de sindroame QT lung care răspund la catecolamine.

Poate fi combinat cu stimulare cardiacă la frecvențe moderat înalte sau cu perfuzie de izoproterenol (ambele scurtează intervalul QT).

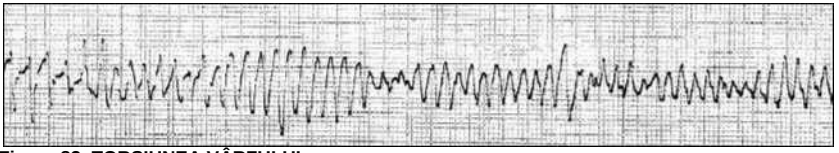


Figura 83. TORSIUNEA VÂRFULUI

Fibrilația ventriculară

Reprezintă frecvent evoluția finală a altor aritmii, ischemie, atacuri de cord sau tulburări hemodinamice și/sau electrolitice severe.

Tratament. Este una dintre cauzele stopului circulator, așa că manevrele de resuscitare cardiopulmonară trebuie inițiate imediat.

Defibrilarea se efectuează la 2 J/kg. Medicamentele care pot fi utilizate includ lidocaina (1 mg/kg intravenos).

Tahicardii ventriculare benigne

Rareori necesită un tratament specific.

Cele mai frecvente cauze sunt: hipokaliemia și alte tulburări metabolice.

În majoritatea cazurilor, corectarea cauzei subiacente va fi suficientă. Utilizarea medicamentelor antiaritmice în aceste cazuri poate fi nu numai inutilă, ci și contraproductivă.

Extrasistolele izolate (frecvente în PO) și chiar un ritm bigeminal trebuie observate fără tratament specific, corectând tulburările metabolice dacă sunt prezente.

Ectopia recurentă (serii nesusținute sau perechi de tahicardie ventriculară): Se va investiga temeinic pentru a identifica o cauză metabolică subiacentă. În general, acestea nu necesită tratament dincolo de administrarea temporară de lidocaină (cu excepția cazului în care există o compromitere hemodinamică, caz în care trebuie tratată ca tahicardie ventriculară). Dacă ectopia recurentă persistă mai mult de câteva zile după intervenția chirurgicală, este necesară monitorizarea Holter (sau chiar studiul electrofiziologic) pentru a determina necesitatea terapiei supresive cronice.

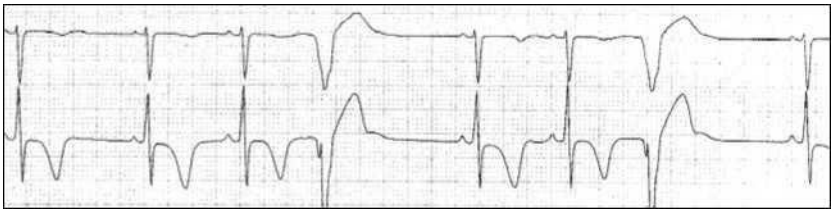


Figura 84. EXTRASISTOLE VENTRICULARE

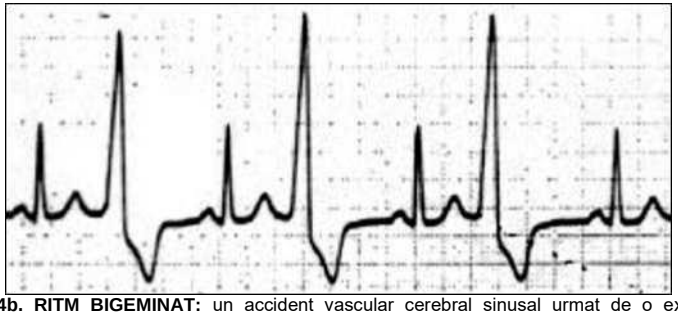


Figura 84b. RITM BIGEMINAT: un accident vascular cerebral sinusal urmat de o extrasistolă ventriculară.

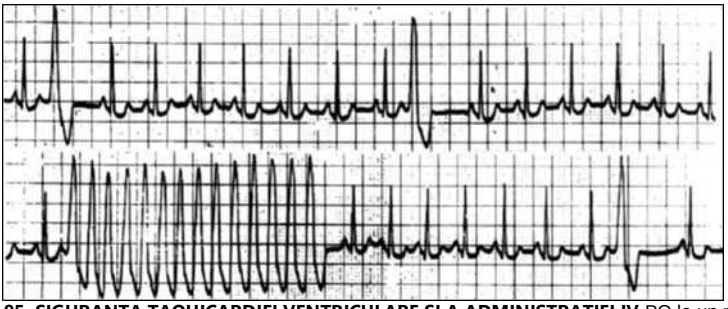


Figura 85. SIGURANȚA TAQUICARDIEI VENTRICULARE ȘI A ADMINISTRAȚIEI IV PO la un pacient cu ritm sinusal de bază.

Figura 85b. TAQUICARDIE VENTRICULARĂ alternând cu ritm sinusal.

Bibliografie sugerată

Rekawek J, Kansy A, Miszczak-Knecht M, Manowska M, Bieganowska K, Brzezinska-Paszke M, Szymaniak E, Turska-Kmiec A, Maruszewski P, Burczynski P, Kawalec W. Factori de risc pentru aritmii cardiace la copiii cu cardiopatii congenitale după intervenția chirurgicală în perioada postoperatorie precoce. J Thorac Cardiovasc Surg 2007;133(4):900-904.

Delaney JW, Moltedo JM, Dziura JD, Kopf GS, Snyder CS. Aritmii postoperatorii precoce după chirurgia cardiacă pediatrică. J Thorac Cardiovasc Surg 2006; 131(6):1296-1300.

Lan YT, Lee JC, Wetzel G. Aritmie postoperatorie. Curr Opin Cardiol 2003 Mar;18(2):73-78.

Seshadri Balaji, Paul C. Gillette, Christopher L. Case. Cardiac (editori). Aritmii după intervenții chirurgicale pentru cardiopatii congenitale. Ediția a 1-a, 2001.

Valsangiacomo E, Schmid ER, Schupbach RW și alții. Aritmii postoperatorii precoce după chirurgia cardiacă la copii. Ann Thorac Surg 2002;74:792-796.

Chang A. (Editor). Terapie Intensivă Cardiacă Pediatrică. Ediția a 1-a, 1998.

Grosse-Wortmann L, Kreitz S, Grabitz RG, Vazquez-Jimenez JF, Messmer BJ, von Bernuth G, Seghaye MC. Prevalența și factorii de risc pentru aritmiile perioperatorii la nou-născuți și copii după bypass cardiopulmonar: monitorizare Holter continuă înainte și timp de trei zile după intervenția chirurgicală. J Cardiothorac Surg 2010; 5:85.

Batra AS, Balaji S. Stimulare epicardică temporară postoperatorie: Când, cum și de ce? Ann

Cardiopatologie pediatrică. 2008; 1(2): 120-125.
Enriquez F, Jiménez A. Ritmuri cardiace postoperatorii în chirurgia cardiacă pediatrică. Cir Cardiov 2010; 17 (3): 283-286.
Pfammatter JP, Wagner B, Berdat P, Bachmann DCG, Pavlovic M, Pfenninger J, Carrel T Factori - procedurali asociați cu aritmii postoperatorii precoce după repararea defectelor cardiace congenitale. J Thorac Cardiovasc Surg 2002;123:258-262.
Walsh EP, Saul JP, Sholler GF, Triedman JK, Jonas RA, Mayer JE, Wessel DL. Evaluarea unui protocol de tratament etapizat pentru tahicardia joncțională automată rapidă după operația pentru cardiopatie congenitală. J Am Coll Cardiol 1997; 29:1046-1053.
Haas NA, Plumpton K, Justo R, Jalali H, Pohlner P Tahicardie ectopică joncțională postoperatorie (JET). Zeitschrift für Kardiologie 2004; 93:371-380.
E. Villain, VL Vetter, JM Garcia, J Herre, A Cifarelli și A Garson, Jr. Concepte în evoluție în gestionarea tahicardiei ectopice joncționale congenitale. Un studiu multicentric. Circulation 1990; 81: 1544-1549.
AS Batra, DS Chun, TR Johnson, EM Maldonado, BA Kashyap, J. Maiers, CL Lindblade, M. Rodefeld, JW Brown și JE Hubbard. O analiză prospectivă a incidenței și factorilor de risc asociați cu tahicardia ectopică joncțională după intervenția chirurgicală pentru cardiopatie congenitală. Pediatric Cardiology 2006; 27(1):51-55.
Dodge-Khatami A, Miller O, Anderson R și alții. Substraturi chirurgicale ale tahicardiei ectopice joncționale postoperatorii în defectele cardiace congenitale. J Thorac Cardiovasc Surg 2002;123:624-630.
A. Dodge-Khatami, OI Miller, RH Anderson și alții. Impactul tahicardiei ectopice joncționale asupra morbidității postoperatorii după repararea defectelor cardiace congenitale. Eur J Cardiothorac Surg 2002;21:255-259.
WP Laird, CS Snyder, NJ Kertesz, RA Friedman și D. Miller, și alții. Utilizarea amiodaronei intravenoase pentru tahicardia ectopică joncțională postoperatorie la copii. Pediatric Cardiology 2003; 24 (2): 133-137.
Kovacikova L, Hakacova N, Dobos D și alții. Amiodarona ca terapie de primă linie pentru tahicardia ectopică joncțională postoperatorie. Ann Thorac Surg 2009;88:616-622.
Mildh L, Hiippala A, Rautiainen P și colab. Tahicardie ectopică joncțională după intervenția chirurgicală pentru cardiopatie congenitală: incidență, factori de risc și prognostic. Eur J Cardiothorac Surg 2011;39:75-80.
Hoffman T, Bush D, Wernovsky G și colab. Tahicardie ectopică joncțională postoperatorie la copii: incidență, factori de risc și tratament. Ann Thorac Surg 2002;74:1607-1611.
Luedtke SA, Kuhn RJ, McCaffrey FM. Managementul farmacologic al tahicardiei supraventriculare la copii. Partea a 2-a: Flutter atrial, fibrilație atrială și tahicardie ectopică joncțională și atrială. Ann Pharmacother. 1997; 31(11):1347-1359.
J. Philip Saul, William A. Scott și alții. Amiodaronă pentru tahiaritmii incesante la copii: un studiu clinic randomizat, dublu-orb, cu medicamente antiaritmice. Circulation 2005;112;3470-3477.
R. Bouhouch, T. El Houari, I. Fellat, M. Arharbi Terapia farmacologică la copiii cu tahicardie prin reintrare nodală: Când, cum și cât timp trebuie tratați pacienții afectați. Curr Pharm Des. 2008;14(8):766-769.
Ratnasamy C, Rossique-Gonzalez M, Young ML. Terapia farmacologică la copiii cu reintrare atrioventriculară: ce medicament este recomandat? Curr Pharm Des. 2008; 14(8):753-761.
Gross GJ, Epstein MR, Walsh EP, Saul JP. Caracteristici, tratament și prognostic pe termen mediu la sugarii cu reintrare nodală atrioventriculară. Am J Cardiol 1998; 82(8):956-960.
Vislie CH, Mikkelsen RB, Hoff PI, Greve G. Tahicardie de reintrare nodal atrioventricular la copii. Tidsskr Nor Laegeforen. 2006; 126(18):2373-2376.
Reade MC. Stimulare epicardică temporară după intervenții chirurgicale cardiace: o trecere în revistă practică: partea 1: considerații generale privind gestionarea stimulării epicardice. Anaesthesia 2007; 62 (3):264-271.
Reade MC. Stimulare epicardică temporară după intervenții chirurgicale cardiace: o trecere în revistă practică: Partea a 2-a: Selectarea modurilor de stimulare epicardică și depanare. Anaesthesia 2007; 62 (4):364-373.
Massin M, Malekzadeh-Milani SG, Demanetz H, Wauthy P, Deuvaert FE, Dessy H, Verbeet T. Prevalența aritmiilor postoperatorii precoce la copiii cu intervenții chirurgicale pe cord deschis întârziate pentru cardiopatii congenitale severe. Acta Clin Belg 2010;65(6):386-91.
Silva JNA, Van Hare G. Managementul aritmiilor cardiace pediatrice postoperatorii: Stadiul actual al tehnicii. Opțiuni actuale de tratament în medicina cardiovasculară 2009; 11(5): 410-416.
Aliot E, Alpert J, Calkins H, Camm J și colab. Ghiduri ACC/AHA/ESC pentru gestionarea pacienților cu

aritmii supraventriculare. J Am Coll Cardiol 2003; 42 (8): 1493-531.
Li W, Somerville J. Flutter atrial la pacienții adulți cu cardiopatie congenitală (GUCH). Caracteristici clinice ale populației afectate. International Journal of Cardiology 2000; 75 (2): 129-137.
Chiu C, Hamilton R, Griffiths R, Gow R. Utilizarea clinică a stimulatorului cardiac permanent pentru conversia tahicardiei de reintrare intraatrială la copii. Pacing and Clinical Electrophysiology 2001; 24:950-956.
Gelatt M, Hamilton R, McCrindle B, Gow R și alții. Factori de risc pentru tahiaritmiile atriale după operația Fontan. J Am Coll Cardiol 1994; 24: 1735-1741.
Cohen MI, Wernovsky G, Vetter VL, Wieand TS, Gaynor JW, Jacobs ML, Spray TL, Rhodes LA. Funcția nodului sinusal după o procedură Fontan sistematic etapizată. Circulation 1998;98(19 Suppl): II352-8.
Azakie A, McCrindle BW și colab. Conexiuni cavopulmonare prin conduct extracardiac versus tunel lateral la o singură instituție: Impact asupra rezultatelor. J Thorac Cardiovasc Surg 2001;122:1219-1228.
Stephenson E, Lu M, Berul C și alții. Aritmii într-o cohortă Fontan contemporană. Prevalență și asocieri clinice într-un studiu transversal multicentric. J Am Coll Cardiol 2010; 56:890-896.
Darst JR, Kaufman J. Prezentare de caz: un sugar cu tahicardie ectopică joncțională congenitală care necesită oxigenare mecanică extracorporală Curr Opin Pediatr 2007;19:597-600.
Harrison DA, Siu SC, Hussain F, MacLoghlin CJ, Webb GD, Harris L. Aritmii atriale susținute la adulți tardiv după repararea tetralogiei Fallot. Am J Cardiol 2001; 87(5):584-588.
N. Bottoni, C. Tomasi, P. Donateo, G. Lolli, N. Muia', F. Croci, D. Oddone, C. Menozzi și M. Brignole. Caracteristici clinice și electrofiziologice la pacienții cu tahicardie prin reentrarea atrioventriculară și tahicardie prin reentrarea nodului atrioventricular. Europace 2003;5: 225-229.
Dr. MH Nezafati, Dr. M. Abbasi, Dr. G. Soltani și Dr. N. Zirak. Aritmie postoperatorie precoce după intervenții chirurgicale cardiace pentru cardiopatii congenitale. Iranian Heart Journal 2008; 9 (3):53-58).
Yildirim SV, Tokel K, Saygili B, Varan B. Incidența și factorii de risc ai aritmiilor în perioada incipientă după intervențiile chirurgicale cardiace la pacienții pediatrici. Turk J Pediatr 2008; 50(6):549-53.
Barbara J. Deal, Constantine Mavroudis, Jeffrey Phillip Jacobs, Melanie Gevitz și Carl Lewis Backer (2008). Complicații aritmice asociate cu tratamentul pacienților cu boli cardiace congenitale: definiții consensuale din partea Comitetului Multi-Societal pentru Baze de Date pentru Cardiopatii Pediatrice și Congenitale. Cardiol Young 2008;18 Supp 2:202-205.
Won Kyoung Jhang, Seung-Cheol Lee, Dong Man Seo, Jeong-Jun Park. Suport circulator mecanic pentru controlul aritmiilor refractare din punct de vedere medical la pacienții pediatrici după intervenții chirurgicale cardiace. Korean Circ J 2010;40:471-474.

ARITMII ACUTE FRECVENTE ÎN PO

ARITMIE	MECANISM	CARDIOVERSIE	ADENOSINĂ	ALŢII	MARCAPASEO
TAQ ECTOPIC AURICULAR	AUTOMAT	NU	NU	Amiodaronă blocată digitală B	NU
JET	AUTOMAT	NU	NU	HIPOTERMIE CU AMIODARONĂ	Atrial (cu FC scăzut) și Ventricular Pereche
FIBRILAȚIE ATRIALĂ	REINTRARE	DA	NU		NU
FLUTER AURICULAR	REINTRARE	DA	NU		DA (suprastimulare)
TAHICARDIE INCIZIONALĂ	REINTRARE	DA	NU		DA (suprastimulare)
TPS	REINTRARE	DA	DA	BLOC B AMIODARONĂ (DIGITALĂ)	DA (suprastimulare)
Tahicardie datorată tahicardiei prin reentrarea	REINTRARE	DA	DA		DA (suprastimulare)
televizor	REINTRARE	DA (sau defibrilare)	NU	LIDOCAINĂ PROCAINAMIDĂ	DA -oarecare- (suprastimulare)
FIBRILAȚIE VENTRICULARĂ		DEFIBRILARE	NU	LIDOCAINĂ	NU
DISFUNCȚIE NODUL SINUSAL				IZOPROTERENOL	TELEFON
BLOCARE AV DE LA 3 - 2 GRAD					AUR-VENT

9 Aritmiile și sarcina

Judith Ackerman , **Carolina Steppffer**

Aritmiile în timpul sarcinii sunt frecvente și se crede că există un efect aritmogen în timpul gestației, legat de modificările hemodinamice, autonome și hormonale ale femeii însărcinate. În general, acestea sunt aritmii benigne, asimptomatice, care nu necesită tratament farmacologic. Pe de altă parte, există aritmii care apar mai frecvent în anii reproductivi, iar apariția lor în timpul sarcinii poate fi doar întâmplătoare.

Un factor cheie în gestionarea femeilor însărcinate cu aritmii este dacă acestea au sau nu o afecțiune cardiacă preexistentă. În timpul sarcinii, palpitațiile legate de extrasistole sau tahiaritmii benigne sunt frecvente și de obicei bine tolerate din punct de vedere clinic și hemodinamic. Cu toate acestea, la pacientele cu boli cardiace preexistente sau în cazurile rare de aritmii maligne, poate apărea compromiterea hemodinamică, punând în pericol viața mamei și viabilitatea fătului. La femeile cu aritmii preexistente, exacerbările aritmiei în timpul sarcinii sunt frecvente, iar prezența unei aritmii preexistente este un factor de risc independent pentru complicațiile fetale.

Modificări hemodinamice, electrocardiografice și farmacocinetice în timpul sarcinii

Cele mai semnificative modificări hemodinamice implică o scădere a rezistenței vasculare periferice, a rezistenței vasculare pulmonare și a tensiunii arteriale și o creștere a debitului cardiac, a volumului-bătaie, a vitezei de scurtare miocardică, a frecvenței cardiace și a volumului sanguin. Staza venoasă se observă și spre sfârșitul sarcinii, împreună cu o creștere a factorilor de coagulare plasmatică. Modificările ECG includ scurtarea intervalelor PR și QT, care însoțește creșterea frecvenței cardiace, deviația axului drept și, în unele cazuri, anomalii nespecifice ale segmentului ST și

ale undei T în derivațiile precordiale stângi, observate în până la 14% din cazuri.

Majoritatea medicamentelor antiaritmice traversează placenta prin difuzie simplă; această trecere depinde, la rândul ei, de caracteristicile farmacodinamice ale fiecărui medicament și, în special, de farmacocinetica din timpul sarcinii, care prezintă anumite particularități ce trebuie luate în considerare la stabilirea tratamentului:

- Volum intravascular crescut, ceea ce necesită o doză de încărcare crescută.
- Creșterea debitului cardiac cu 30 până la 50%.
- Reducerea concentrației de proteine plasmatice, rezultând o fracțiune mai mică de medicament legat de proteine (concentrație totală mai mică de medicament cu aceeași cantitate de medicament liber activ).

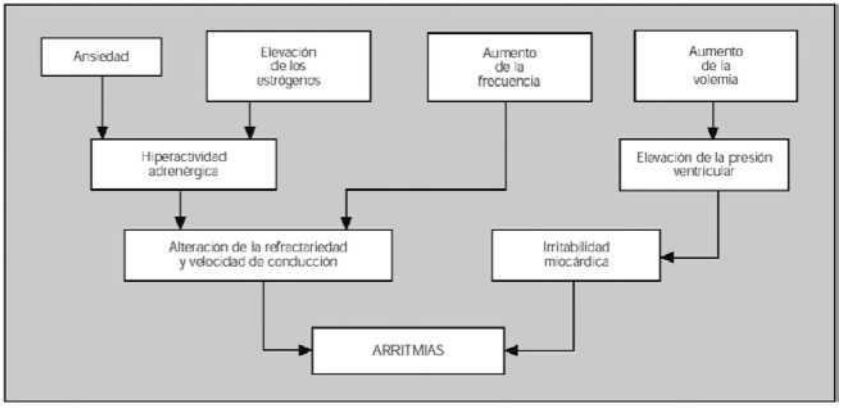


Figura 86. MECANISME IMPLICATE ÎN ARITMOGENICITATE ÎN TIMPUL SM-ULUI BARAZO. Rodríguez Blanco și Bariales Alvarez. Tratamentul aritmiilor în timpul sarcinii.

- Creșterea fluxului sanguin renal și a ratei de filtrare glomerulară, cu creșterea clearance-ului renal.
- Creșterea metabolismului hepatic, ceea ce crește clearance-ul hepatic.
- Absorbție gastrointestinală alterată, ceea ce face ca concentrația serică reală să fie imprevizibilă.

Considerații generale privind tratamentul

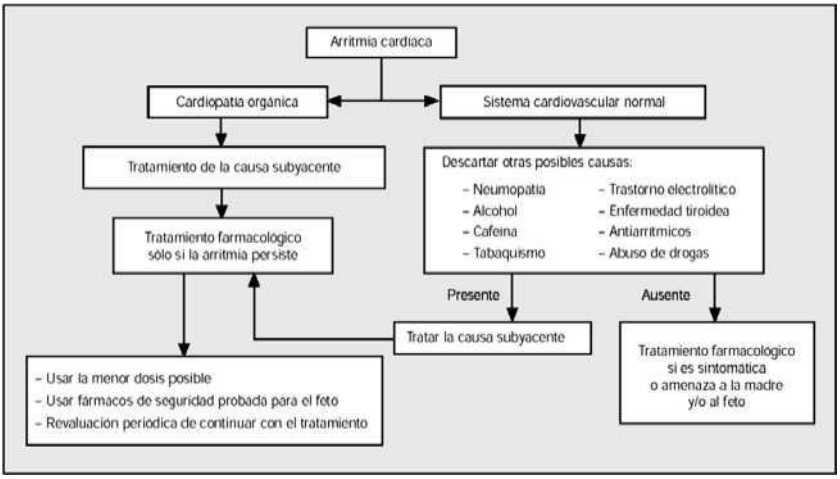
Tratament antiaritmic

Abordare inițială

- Episoade acute: terapie inițială similară cu cea utilizată în afara sarcinii.
- Excludeți procesele extracardiace și existența unor boli cardiace subiacente care predispun la aritmii.

Tratament farmacologic

Majoritatea medicamentelor antiaritmice utilizate pentru tratamentul acut și de întreținere la femeile gravide sunt din categoria C (studiile pe animale sugerează riscuri, dar nu există studii confirmatorii la om). Selecția lor trebuie să fie atentă.


Arritmia cardiaca
Cardiopatia orgánica
Sistema cardiovascular normal
Tratamiento de la causa subyacente
Descartar otras posibles causas:
– Neumopatia
– Alcohol
– Cafeina
– Tabaquismo
– Trastorno electrolitico
– Enfermedad tiroidea
– Antiarritmicos
– Abuso de drogas
Tratamiento farmacológico sólo si la arritmia persiste
Presente
Ausente
Tratar la causa subyacente
– Usar la menor dosis posible
– Usar fármacos de seguridad probada para el feto
– Revaluación periodica de continuar con el tratamiento
Tratamiento farmacológico si es sintomatica o amenaza a la madre y/o al feto

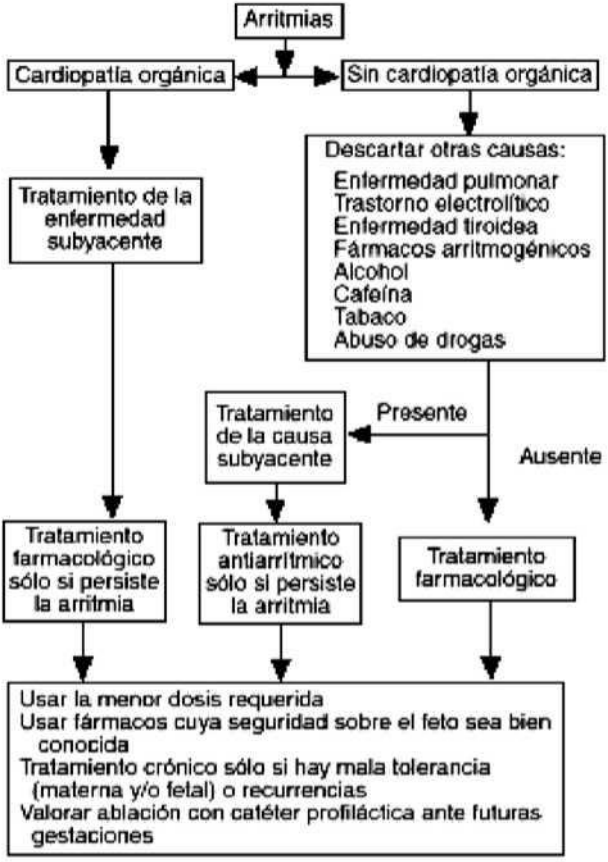


Figura 86bis. ALGORITM PENTRU TRATAMENTUL ARITMIILOR ÎN SARCINĂ.
Modificat după Rotmensch HH. Managementul aritmiei cardiace în timpul sarcinii: concepte actuale. Drugs 1987; 33: 623-633.

Medicamentul antiaritmic este prescris pentru a evita efectele adverse asupra fătului, deoarece trebuie luat în considerare faptul că toate medicamentele pot traversa bariera placentară. Riscul teratogen este cel mai mare în primele 8 săptămâni după fertilizare, când are loc organogeneza; după această perioadă, riscul scade.

medicamentele pot interfera substanțial cu creșterea și dezvoltarea fătului, acestea ar trebui utilizate numai atunci când aritmia este rezistentă la alte tratamente, iar necesitatea unui tratament continuu trebuie revizuită periodic. Selecția medicamentului va depinde nu numai de tipul de aritmie, ci și de administrarea unei doze unice sau a unui tratament profilactic prelungit pentru a preveni recurența. Tratamentul cronic trebuie rezervat doar situațiilor care îl necesită. În timpul tratamentului unui episod acut, poate apărea bradicardie fetală; prin urmare, se recomandă monitorizarea ritmului cardiac fetal în timpul terapiei antiaritmice acute.

Instrucțiuni generale

Chinidina este cel mai testat medicament și s-a dovedit a fi cel mai sigur și mai eficient în timpul sarcinii; în general, este bine tolerată .

Procainamida este, de asemenea, bine tolerată și poate fi utilizată pentru tratamentul acut al TV complexe.

Antiaritmicele de clasa I trebuie administrate în spital și sub monitorizare, din cauza riscului potențial de aritmii ventriculare (torsada vârfurilor).

Lidocaina este bine tolerată, iar fenitoina trebuie evitată.

Beta-blocantele sunt în general considerate sigure în timpul sarcinii (cu excepția atenololului, care a fost asociat cu restricția creșterii intrauterine), sunt bine tolerate și pot fi utilizate. Beta-blocantele selective ale receptorilor beta-1 (metoprolol) ar preveni efectul beta-2 de vasodilatație periferică și relaxare uterină.

Amiodarona trebuie evitată în primul trimestru de sarcină și utilizată doar pentru tratamentul aritmiilor care pun viața în pericol. Are un conținut ridicat de iod, traversează ușor placenta și poate provoca gușă fetală, hiper- sau hipotiroidism, restricție de creștere intrauterină și prematuritate. Trebuie utilizată numai dacă alte terapii au eșuat și în cazurile care pun viața în pericol.

Adenozina este medicamentul de elecție pentru tratamentul acut al TPS matern.

Digoxina este un alt medicament considerat sigur; poate fi utilizată în timpul sarcinii.

Tratament non-farmacologic

Manevre vagale: masajul sinusului carotidian, manevra Valsalva și imersia în apă cu gheață. Acestea sunt bine tolerate și ar trebui să fie prima

linie de tratament pentru tahicardie.

Pacing atrial: Acesta poate fi efectuat fără fluoroscopie pe cale intravenoasă sau transesofagiană pentru tratamentul tahicardiei supraventriculare (TSV). Nivelul de contact al cateterului este verificat prin înregistrarea semnalului, confirmând astfel și diagnosticul.

Stimulatoare cardiace (temporare și permanente): implantarea lor are aceleași indicații ca în populația generală. Limitarea lor constă în riscurile asociate fluoroscopiei, deși există metode care permit implantarea folosind catetere flotante fără radiografie. Stimulatoarele cardiace cu răspuns la frecvență cardiacă ar trebui implantate pentru a satisface cerințele sarcinii și nașterii.

Cardioversie: Această procedură este indicată pentru tahiaritmiile ventriculare și supraventriculare materne asociate cu compromitere hemodinamică. A fost utilizată în timpul sarcinii cu rezultate bune. Curentul utilizat este de până la 400 Jouli. Ca și în populația generală, este indicată pentru aritmiile simptomatice refractare la tratament sau însoțite de compromitere hemodinamică. A fost efectuată în toate etapele sarcinii, atât urgent, cât și electiv. Se recomandă monitorizarea fetală. Nu se așteaptă efecte semnificative asupra fătului, deoarece acesta are un prag de fibrilație ridicat, iar cantitatea de curent care ajunge la uter este foarte mică. În ciuda acestui fapt, informațiile limitate disponibile sugerează că ar trebui efectuată doar atunci când este absolut necesar.

Defibrilator cardioverter implantabil (ICD): Aceasta este o metodă extrem de eficientă pentru prevenirea morții subite cardiace la pacienții care urmează tratament antiaritmic pentru tahicardie ventriculară (TV) refractară sau fibrilație ventriculară (FV). Nu au fost raportate rezultate adverse materne sau fetale în urma șocurilor administrate în timpul sarcinii. Cu toate acestea, au fost observate trasaje fetale reactive la șoc. Ocazional , este indicat femeilor de vârstă fertilă. Descriem cazul unei paciente care, la 33 de săptămâni de gestație, a primit un șoc pentru o tahiaritmie fără efecte adverse asupra fătului.

Resuscitarea cardiopulmonară: trebuie efectuată cât timp fătul nu este viabil (săptămâna 25), după acest timp trebuie luată în considerare o cezariană.

Blocul ganglionului stelat sau simpatectomia cardiacă: Simpatectomia cardiacă este îndepărtarea inervației simpatice stângi a inimii. Se crede că hiperactivitatea simpatică este implicată în tahicardia ventriculară (TV) în sindromul QT lung idiopatic. TV asociată cu ischemia miocardică poate fi, de asemenea, mediată neural. Nu există înregistrări ale efectuării acestei proceduri în timpul sarcinii.

Ablația prin radiofrecvență: Această tehnică rezolvă definitiv tahicardiile supraventriculare care implică căile accesorii, nodul AV, flutterul atrial sau tahicardiile atriale ectopice. Energia de radiofrecvență distruge căile de legătură, o componentă critică a circuitelor de reentrant sau un focar aritmogen. Se realizează prin crearea unei leziuni termice. Această tehnică este eficientă și în tratarea anumitor tipuri de tahicardie ventriculară (TV). Deoarece necesită ghidaj fluoroscopic, utilizarea sa în timpul sarcinii este limitată. Cu toate acestea, ar trebui luată în considerare la pacientele care urmează terapie antiaritmică și care planifică o sarcină și doresc o soluție definitivă pentru o aritmie care ar putea pune în pericol sănătatea fetală.

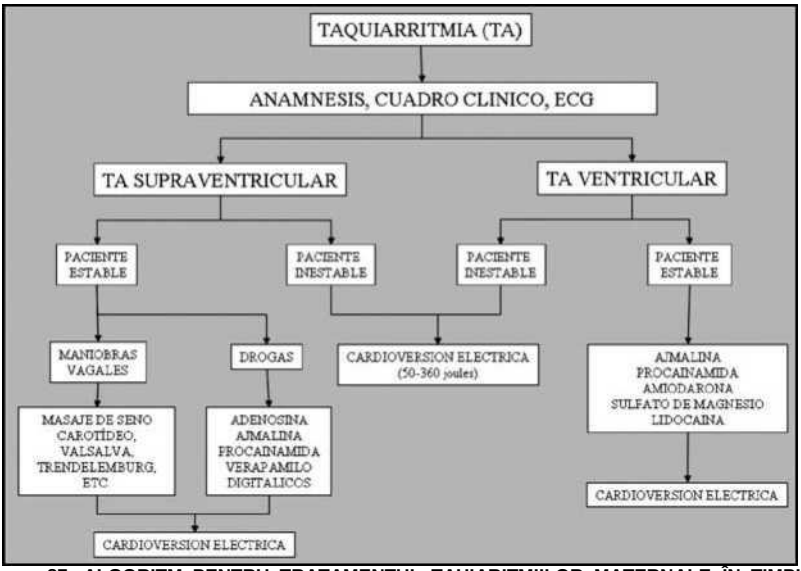


Figura 87. ALGORITM PENTRU TRATAMENTUL TAHIARITMIILOR MATERNALE ÎN TIMPUL SARCINII. Modificat după Trappe HJ. Terapia de urgență a aritmiilor materne și fetale în timpul sarcinii. J Emerg Trauma Shock 2010; 3(2): 153-159. (X36)

ANTIARITMICE ȘI UTILIZAREA LOR ÎN TIMPUL SARCINII

Riscurile utilizării medicamentelor antiaritmice în timpul sarcinii : clasificarea FDA

GRUPA A Medicamente sigure Fără risc fetal (studii pe oameni)

GRUPA B Medicamente probabil sigure Nu există risc fetal în studiile pe animale sau există un risc fetal în studiile pe animale, dar în studiile controlate la om nu s-a observat un risc crescut de malformații fetale.

GRUPA C Medicamente care trebuie utilizate cu precauție Cazuri izolate de anomalii fetale

GRUPA D Medicamente nerecomandate Dovezi de risc fetal

GRUPA X Medicamente contraindicate Risc ridicat de malformații fetale

CLASIFICARE ANTIARITMICE	OBSERVAȚII	DOZĂ
	FDA	
ADENOSINA	scurte (datorită timpului de înjumătățire scurt), probabil că nu traversează bariera placentară .	IV bolo de 6 y 12 mg administrados a intervalos de 1-3 minutos si es necesario
AMIODARONĂ	Foarte eficient pentru tratamentul TV și TSV, inclusiv cele care utilizează căi de administrare accesoriu. Se administrează numai dacă nu sunt prezente aritmii. Ei răspund la alte medicamente, mai sigure. Acestea pot provoca hipotiroidism, retard de creștere , naștere prematură și întârzieri de dezvoltare. Doza	VO 800-1000 mg/24 h 600-800 mg/4 Săptămâni de întreținere : 200-
BETA-BLOCANTELE DE PROPRANOLOL	B/D Au fost utilizate pe scară largă În timpul sarcinii, cu toleranță bună, deși s-a raportat o întârziere în ceea ce privește doza creștere fetală, bradicardie, apnee, Hipotonie, hiperglicemie și hiperbilirubinemie. FDA a reclasificat acebutololul și pindololul în categoria B, făcându-le agenți de electie, la fel ca și propranololul; și a reclasificat atenololul în categoria D, nerecomandat în timpul sarcinii.	IV 1 mg/min maximum 3 mg pe cale orală. de 40-320 mg/24 ore la fiecare 6-8 ore

ANTIARITMICE	Clasificare FDA	OBSERVAȚII	DOZA
DIGOXINĂ	C.	În general, a fost utilizat în siguranță în timpul sarcinii și alăptării. Utilizarea digoxinei a fost asociată cu nașterea prematură sau greutatea mică la naștere.	Digitalizare IV 1,5-2 mg/24 h 0,50 mg (10/15 min) 0,25 mg la fiecare 4 - 6 h (10/15 min) Doză de întreținere IV 0,50-1,25 mg/24 ore PO 0,50 1,25 mg/24 ore la fiecare 6-8 ore
FENITOINĂ	C.	Contraindicat. Reacții adverse: retard mintal și de creștere, sindrom hidantoinic fetal.	
FLECAINIDĂ	C.	Eficient în aritmiile ventriculare și TVS, inclusiv cele care utilizează căi accesorii. Nu trebuie utilizat în TV în contextul unui IMA, deoarece este asociat cu o mortalitate crescută.	VO2 100-300 mg/ 24 de ore la fiecare 12 ore
LIDOCAINĂ	B.	Metabolismul său la făt se înrăutățește odată cu acidoza fetală, putând provoca toxicitate cardiacă și a sistemului nervos central.	intravenoasă 50-100 mg. Se administrează direct (în bolus) în venă, timp de 2 minute. Dacă tahicardia nu se diminuează, se repetă doza în 5-10 minute.
PROCAINAMIDĂ	C.	Efectele adverse, ca și în cazul altor antiaritmice din grupa Ia, sunt exacerbate de dezechilibrele electrolitice, sunt potențial fatale și includ tahicardie ventriculară polimorfă datorată postdepolarizărilor precoce cauzate de prelungirea farmacologică a intervalului QT. Nu se cunoaște că procainamida are efecte teratogene, dar utilizarea sa cronică este limitată din cauza incidenței ridicate a anticorpilor antinucleari și a sindromului asemănător lupusului. Administrat intravenos, este unul dintre medicamentele de elecție pentru tratamentul tahicardiilor cu complex QRS larg.	cale intravenoasă , timp de 60 de secunde. Se repeta la fiecare 5 minute, în bolus de 100 mg, până când tahicardia ventriculară se oprește sau se atinge o doză totală de 1 g. Apoi, se începe o perfuzie intravenoasă (2 g în 500 cm^3 de glucoză 5%; 1 cm^3 = 4 mg) cu o rată de 2-6 mg/min (pompa de perfuzie la 30-90 ml/h).
PROPAFENONĂ	C.	Se utilizează cu precauție la pacienții cu funcție ventriculară stângă deprimată sau infarct miocardic, deoarece este asociată cu o mortalitate crescută.	150-300 mg oral la fiecare 8 ore

ANTIARITMICE	Clasificare FDA	OBSERVAȚII	DOZA
CHINIDINĂ	C.	Reacțiile adverse, exacerbate de dezechilibrele electrolitice, sunt potențial fatale și includ tahicardie ventriculară polimorfă datorată postdepolarizărilor precoce cauzate de prelungirea farmacologică a intervalului QT. Reacțiile adverse fetale includ trombocitopenie, naștere prematură și toxicitate a nervului cranian opt.	200-400 mg oral la fiecare 4-6 ore
VERAPAMIL	C.	Dinamică contractilă uterină afectată, bradicardie, hipotensiune arterială.	PO 240-320 mg/24 ore la fiecare 6-8 ore

Bibliografie sugerată

Davies GAL, Herbert WNP. Protezele valvulare cardiace și aritmiile în sarcină. J Obstet Gynaecol Can 2007;29(8):635-639.

Abedin Z, Conner R. Electrofiziologie cardiacă esențială. Blackwell Publishing. 2007.

Hans-Joachim Trappe. Terapia de urgență a aritmiilor materne și fetale în timpul sarcinii. J Emerg Trauma Shock 2010; 3(2): 153-159.

Luna CA, Gómez JM. Aritmie în timpul sarcinii. Rev Col Anest 2009;(vol. 37)3.

Gowda RM, Khan IA, Mehta NJ și alții. Aritmii cardiace în sarcină: considerații clinice și terapeutice. Int J Cardiol 2003; 88(2-3):129-133.

Joglar JA, Page RL. Tratamentul aritmiilor cardiace în timpul sarcinii: considerații privind siguranța. Drug Saf 1999;20(1):85-94.

Ferrro S, Colombo BM, Ragni N. Aritmii materne în timpul sarcinii. Arch Gynecol Obstet 2004;269(4):244-253.

Chow T, Galvin J, McGovern B. Terapia medicamentoasă antiaritmică în timpul sarcinii și alăptării. Am J Cardiol 1998;82(4A):581-621.

10 Medicamente antiaritmice

Marina Vaccari, Raúl Stimola

Un medicament antiaritmic este unul care modifică condițiile electrofiziologice ale fibrelor miocardice. Toate acestea alterează conductanța prin canale și, prin urmare, afectează caracteristicile potențialului de acțiune.

Farmacocinetică

Este studiul cantitativ al relațiilor dintre concentrație și timp, adică se ocupă de fenomenele care provoacă modificări ale concentrației medicamentelor în diferitele compartimente ale organismului.

Pentru utilizarea eficientă a agenților antiaritmici la copii, trebuie luați în considerare mai mulți factori : profilurile diferite de absorbție, distribuție, metabolism și excreție și rolul acestor variabile în dozaj și dozaj pentru fiecare medicament, inclusiv orice metabolit activ.

Absorbție și distribuție

Primii doi factori, absorbția și distribuția, sunt influențați fie de administrarea orală, fie de cea intravenoasă (IV), precum și de „vehiculul" medicamentului. Atunci când un medicament este administrat sub formă de soluție sau suspensie, acesta este ușor disponibil pentru absorbție, dar pilulele sau capsulele trebuie digerate pentru a elibera medicamentul activ. Majoritatea agenților, odată absorbiți, au o disponibilitate de 75% până la 90% pentru acțiunea medicamentului. Medicamentele antiaritmice administrate IV au o disponibilitate rapidă pentru acțiune. Contextele clinice specifice pot influența biodisponibilitatea medicamentelor administrate oral, inclusiv insuficiența cardiacă, rezultând edeme ale peretelui intestinal și o absorbție scăzută.

absorbției și starea cronică de absorbție redusă, care apare la pacienții cu presiune venoasă centrală crescută și hepatomegalie (de exemplu, în fiziologia ventriculului unic).

Metabolism și excreție

Metabolismul medicamentelor prezintă două probleme. Prima este modificarea legată de vârstă a capacității ficatului de a metaboliza medicamentul. Enzimele hepatice cu o capacitate redusă de a transforma componentele inițiale în metaboliții lor se pot satura rapid, lăsând o cantitate mai mare de medicament nemetabolizată. A doua problemă este producerea de metaboliți activi. Acest lucru este important pentru procainamidă, chinidină, disopiramidă, lidocaină, propafenonă, amiodaronă și propranolol. Acești metaboliți pot diferi semnificativ în ceea ce privește activitatea lor antiaritmică. Un exemplu este metabolitul din clasa IA procainamidă, N-acetilprocainamidă (NAPA). NAPA este clasificat ca medicament din clasa III.

Majoritatea medicamentelor antiaritmice sunt excretate prin rinichi, iar insuficiența renală va inhiba eliminarea, inclusiv în stările cu debit cardiac scăzut, precum și în cele cu perfuzie renală selectiv scăzută, cum ar fi coarctația de aortă. Atunci când cantitatea de medicament excretată este egală cu cantitatea administrată, există o cinetică de „stare stabilă". Această stare poate exista cu adevărat doar pentru medicamentele administrate în perfuzie intravenoasă continuă.

Farmacocinetică și scheme de clasificare a medicamentelor

Farmacodinamică

Este definită ca modul în care medicamentul interacționează cu canalele ionice și receptorii, mecanismul său de acțiune și efectele pe care le exercită asupra sistemului biologic. Unele situații pot altera principiile farmacodinamice, cum ar fi hipokaliemia și infarctul miocardic.

Clasificarea **VAUGHN WILLIAMS** prezintă grupurile de medicamente cu efecte antiaritmice similare.

Efectele și metabolismul medicamentelor se regăsesc în alte clase, iar medicamentele din aceeași clasă pot avea o eficacitate potențială, efecte adverse și efecte foarte diferite, bazate pe

caracteristicile canalelor ionice. Interacțiunile cu sistemul nervos autonom, un factor major pentru unele medicamente, nu sunt luate în considerare în această clasificare. Tabelul **D** prezintă un rezumat al medicamentelor, dozele și comentarii privind utilizarea și efectele adverse.

Tabelul D. Rezumatul utilizării medicamentului și al efectelor adverse.

DROGURI	DOZA	PRECAUȚII
Chinidină	PO: 30-60 mg/kg/zi	Răsucire ascuțită, cinchonism
Procainamidă	PO: 40-100 mg/kg/zi IV: încărcătură de 7-15 mg/kg 40-100 mcg/kg/min (perfuzie)	Sindrom asemănător lupusului, hipotensiune arterială
Disopiramidă	PO: 5-30 mg/kg/zi	Efecte anticolinergice
Lidocaină	IV: 1-2 mg/kg 20-50 mcg/kg/min (perfuzie)	Efecte adverse asupra SNC
Mexiletina	PO: 2-8 mg/kg/doză	Erupție cutanată, greață
Fenitoină	VO2: încărcătură de 15 mg/kg 5-6 mg/kg/zi IV: doză de încărcare 1-3 mg/kg	SNC, hiperplazie gingivală Hipotensiune
Flecainidă	PO: 80-200 mg/m2/zi IV: 1-2 mg/kg	Evitați în cazurile de anomalii cardiace
Propafenonă	PO : 150-600 mg/m2/zi	Evitați în cazurile de anomalii cardiace
Propranolol	PO: 1-2 mg/kg/zi IV: 0,1-0,2 mg/kg	Oboseală, coșmaruri, bradicardie, hipotensiune arterială
Atenolol	PO: 1-3 mg/kg/zi	Hipotensiune posturală, extremități reci
Esmolol	IV: încărcare 500 mcg/kg, perfuzie 50-200 mcg/kg/min	Hipotensiune arterială
Amiodaronă	VO2: încărcătură 10-15 mg/kg 2-5 mg/kg cronic intravenos: încărcătură 5 mg/kg perfuzie 10-15 mg/kg/zi	Hemoragie, ficat, tiroidă, pulmonar Hipotensiune arterială, bradicardie
Dronadona	VO2 : 400 mg la fiecare 12 ore	În studio
Verapamilo	VO2 : 4-17 mg/kJ/zi	Bradicardie, constipație
Adenozină	IV: 100-300 mcg/kg injectare rapidă	Hipotensiune arterială, rubor, bronhospasm
Digoxină	PO: doză unică Sugari: 10 până la 20 mcg/kg/zi Preșcolari: 10 mcg/kg/zi Copii de vârstă școlară și adolescenți: 5 până la 10 ani/kg/zi	În general, nu se utilizează la nou-născuți sau sugari prematuri.

Clasificarea lui VAUGHN WILLIAMS

CLASA I

Agenții din clasa I sunt „anestezice locale” și blochează canalele de sodiu.

Acestea sunt subdivizate în continuare (IA, IB, IC) în funcție de efectele lor asupra repolarizării și asupra frecvențelor cardiace ridicate.

CLASA IA

Acestea încetinesc fazele 0 și 3 ale potențialului de acțiune. Deprimă reactivitatea membranei și scad excitabilitatea, crescând perioada refractară efectivă.

Include:
Chinidină
Procainamidă
Disopiramidă

CHINIDINĂ

Este cel mai vechi anestezic local sau activator de membrană încă în uz. Medicamentul este izomerul D al chininei și este un derivat al cinconei (cinchonismul se referă la efectele unei supradoze) .

Acţiune

Este un blocant puternic al canalelor de sodiu și potasiu. Blocarea canalelor de sodiu are loc predominant în acele canale aflate în stare activă. Chinidina are, de asemenea, o activitate moderată în blocarea canalelor de potasiu, precum și o activitate scăzută în blocarea receptorilor alfa și muscarinici.

Administrare orală, farmacocinetică și metabolism

Se administrează oral sub formă de sulfat de chinidină sau gluconat . Intervalul de dozare este la fiecare 8 ore. Sulfatul de chinidină atinge concentrațiile serice maxime în 1 până la 2 ore. Medicamentul se leagă în mare măsură de proteine; prin urmare, la pacienții cu hipoalbuminemie,

După absorbție, chinidina este metabolizată în ficat, utilizând citocromul P-450, într-o serie de metaboliți. Aproximativ 20% din medicamentul inițial este în cele din urmă excretat nemodificat în urină.

Dozaj și interacțiuni

Sulfatul de chinidină se administrează în doză de 30 până la 60 mg/kg/zi, împărțită în 3 sau 4 doze pe zi. Medicamentele care cresc activitatea enzimelor microsomale, cum ar fi fenitoina și fenobarbitalul, pot crește - metabolismul chinidinei. La pacienții cu vârsta peste 5 ani, s-a demonstrat că administrarea de digoxină cu chinidină crește nivelurile de digoxină. Tratamentul concomitent cu amiodaronă prelungește intervalul QT mult mai mult decât tratamentul singur.

Efecte adverse

Cele mai frecvente probleme sunt gastrointestinale. **Cinchonismul** se referă la efecte asupra sistemului nervos central (SNC), inclusiv tinitus, tulburări de vedere, cefalee și alterarea stării mentale. Alte efecte sunt hematologice: trombocitopenie, anemie și agranulocitoză. Efectele **cardiace** sunt în general proaritmice. Efectele ECG includ prelungirea intervalului PR, QRS și QT, care trebuie monitorizate la inițierea tratamentului cu medicamentul. Poate apărea bloc de ramură, iar în cazul dozelor mari se poate dezvolta bloc AV complet. Cel mai periculos efect este torsada vârfurilor indusă de medicament, cu tahicardie ventriculară, rezultând sincopă sau moarte subită. De asemenea, poate fi un medicament inotrop negativ și poate agrava insuficiența cardiacă.

PROCAINAMIDĂ

Este agentul din clasa IA cel mai frecvent utilizat în pediatrie; ca agent unic, în asociere cu digoxina sau mai rar cu alți agenți.

Acţiune

Este un blocant puternic al canalelor de sodiu (în stare activă) și un blocant moderat al canalelor de potasiu. Acest medicament întârzie repolarizarea și are un efect semnificativ asupra frecvențelor cardiace

ridicate.

Administrare orală, farmacocinetică și metabolism

Se absoarbe rapid în tractul gastrointestinal. Medicamentul inițial este transformat în ficat în NAPA, care are un efect antiaritmic de clasa III ușor până la moderat.

Procainamida traversează placenta, cu un raport feto-maternal de aproximativ 0,80. După administrarea intravenoasă, procainamida se distribuie rapid.

Dozaj și interacțiuni

Doza orală cronică variază între 40 și 100 mg/kg/zi. Majoritatea dozelor sunt divizate și administrate la fiecare 4 ore la copiii mici și la fiecare 6 ore la copiii cu vârsta cuprinsă între 1 și 2 ani și peste. La adolescenți, se poate administra la fiecare 8 ore. Administrarea intravenoasă la copiii sub 1 an se efectuează cu o doză de încărcare de 7 până la 10 mg/kg pe parcursul a 30 până la 45 de minute. La pacienții mai în vârstă, bolusul este de 15 mg/kg. Bolusul este urmat de o perfuzie, începând în general cu 40 până la 50 micrograme/kg/min. Procainamida nu crește nivelurile de digoxină.

Efecte adverse

Cel mai frecvent efect advers este sindromul lupus indus de medicamente. Acesta poate include febră, revărsat pericardic și artralgie. După utilizare prelungită, mai mult de jumătate dintre pacienți dezvoltă - anticorpi antinucleari pozitivi, dar doar 20% pot prezenta simptome. În timpul administrării intravenoase, are un efect inotrop negativ.

DISOPIRAMIDĂ

Are puține indicații în pediatrie, cu excepția unor utilizări în contextul - sincopei vasovagale .

Acţiune

Are efecte asupra canalelor celulare similare cu chinidina, dar fără efectele suplimentare asupra receptorilor alfa. Acest medicament

Prelungește durata potențialului de acțiune în țesutul Purkinje și poate, de asemenea, prelungi sau scurta intervalul QT.

Administrare orală, farmacocinetică și metabolism

Este disponibil în forme farmaceutice standard sau cu eliberare prelungită . În general, se leagă în mare măsură de proteine. Traversează placenta, dar atinge niveluri fetale mai mici de jumătate din nivelurile materne.

Dozaj și interacțiuni

Dozajul este următorul: la copiii sub 2 ani, 20-30 mg/kg/zi; între 2 și 10 ani, 9 până la 24 mg/kg/zi; și peste 11 ani, 5 până la 13 mg/kg/zi. Doza pentru adulți nu trebuie să depășească 1200 mg. Se administrează la fiecare 6 ore pentru preparatele standard și la fiecare 12 ore pentru preparatele cu eliberare prelungită.

Efecte adverse

Mulți pacienți au prezentat efecte anticolinergice, care limitează utilizarea medicamentului. Peste 50% dintre pacienți au prezentat retenție urinară, constipație, greață, anorexie, vărsături , vedere încețoșată sau uscăciune a gurii. Au fost raportate efecte aritmice, cum ar fi exacerbarea blocului atrioventricular sau a sindromului de sinus bolnav .

CLASA IB

Au un efect minim asupra fazei 0. Cel mai important efect asupra ECG-ului este scurtarea intervalului QT. Blochează canalele rapide de sodiu și pot scurta durata potențialului de acțiune și repolarizarea.

Include:
Lidocainã
Mexiletina
Fenitoină
Moricizină și Tocainidă (nu se utilizează la copii)

LIDOCAINĂ

Acţiune

Blochează canalele rapide de sodiu și prezintă dependență de frecvență. Are un efect redus sau inexistent asupra structurilor situate

deasupra fasciculului His. Este cel mai utilizat medicament ca anestezic local și medicamentul de elecție pentru suprimarea aritmiilor ventriculare.

Administrare intravenoasă, cinetică și metabolism

Se administrează exclusiv parenteral **.** Are o fază de distribuție rapidă, așadar, după bolus, trebuie indicată o perfuzie continuă. În insuficiența cardiacă, metabolismul este scăzut, iar doza trebuie redusă. Nivelurile terapeutice sunt cuprinse între 2 și 5 micrograme/ml.

Dozaj și interacțiuni

Se administrează sub formă de bolus intravenos de 1 mg/kg și poate fi repetată pe parcursul a câteva minute. Rata de perfuzie a lidocainei este de obicei de 20 până la 50 micrograme/kg/min. La pacienții cu debit cardiac scăzut, rata de perfuzie trebuie de obicei redusă din cauza scăderii clearance-ului hepatic și a metabolismului.

Efecte adverse

Cele mai semnificative efecte asociate sunt legate de sistemul nervos central: convulsii, apnee și alterarea stării mentale. Rareori, la pacienții cu tahicardie atrială sau bloc AV de diferite grade (în special atunci când este cauzat de prelungirea intervalului QT), lidocaina poate crește rata de răspuns ventricular.

Efecte toxice

Cardiovasculare: bradicardie, hipotensiune arterială, aritmie ventriculară, bloc ventricular, colaps.
Sistem nervos central: anxietate, euforie, letargie, halucinații, agitație, convulsii, comă.
Hematologic: porfirie, methemoglobinemie, trombocitopenie.
Gastrointestinale: greață, vărsături.
Neuromusculare: parestezii, mioclonii.

Respiratorii: depresie respiratorie. Oculare: vedere încețoșată, diplopie, mioză. Locale: tromboflebită.

Tratamentul efectelor toxice

Hipotensiunea arterială poate fi corectată cu norepinefrină, dopamină sau dobutamidă. Bradiaritmiile pot fi tratate cu atropină sau izoproterenol. Acidoza metabolică se tratează prin corecție acido-bazică. Methemoglobinemia se tratează cu albastru de metilen 1%, 1-2 mg/doză.

Interacțiune medicamentoasă

Beta-blocantele pot crește concentrația și toxicitatea. Alte antiaritmice pot amplifica efectele adverse sau toxice. Evitați medicamentele care pot induce methemoglobinemie (sulfamide, acetaminofen, nitropruside, nitroglicerină, fenobarbital etc.).

MEXILETINĂ

Deși utilizarea sa nu este comună în pediatrie în prezent, ar putea deveni medicamentul de primă linie utilizat în sindromul QT lung congenital de tip 3, din cauza defectelor canalelor de sodiu.

Acţiune

Are efecte primare asupra canalelor rapide de sodiu, cu un impact semnificativ asupra creșterii ritmului cardiac. Aceste efecte sunt exagerate în țesutul bolnav și depind de concentrația de potasiu. La niveluri ridicate de potasiu, efectele asupra țesutului His-Purkinje sunt mai puternice, cu un efect profund asupra canalelor de sodiu.

Administrare orală, farmacocinetică și metabolism

Se absoarbe rapid din tractul gastrointestinal. Suferă un metabolism hepatic extins, cu opt metaboliți cunoscuți, dintre care niciunul nu are un efect antiaritmic semnificativ. Mexiletina traversează placenta, dar utilizarea sa în aritmiile fetale este rară.

Dozaj și interacțiuni

Doza inițială este de 2 mg/kg la fiecare 8 ore. Doza poate fi crescută la aproximativ 5 mg/kg și la 7 până la 8 mg/kg la sugari. Antiacidele sau cimetidina pot încetini absorbția acestuia. Nu există raportări de interacțiuni cu digoxina.

Efecte adverse

Cele mai frecvente sunt cele legate de sistemul gastrointestinal și erupțiile cutanate (cel mai frecvente pe dosul mâinilor).

FENITOINĂ

Se administrează în principal ca agent anticonvulsivant, dar s-au găsit aplicații în tratamentul aritmiilor ventriculare post-infarct.

Acţiune

Au fost observate efecte anestezice locale similare cu lidocaina. Fenitoina se leagă predominant de canalele de sodiu în starea sa inactivată. Concentrațiile mari de fenitoină au un anumit efect asupra blocării canalelor de calciu și influențării automatismului nodurilor sinoatriale și AV. În plus, aceasta deprimă depolarizarea fazei 4, ceea ce o face un medicament util în tratamentul aritmiilor induse de digoxină.

Administrare orală, farmacocinetică și metabolism

Prezintă concentrații serice variabile, apărând la 3 până la 12 ore după administrare. Este metabolizat în ficat. Niciunul dintre metaboliții săi nu are efect antiaritmic. Mai multe medicamente îi scad metabolismul, cum ar fi izoniazida, diazepamul, clorpromazina și disulfiramul ; dimpotrivă, fenobarbitalul și carbamazepina îl cresc. Fenitoina are o caracteristică metabolică unică în comparație cu majoritatea agenților antiaritmici: metabolismul său devine saturat la doze mari, în general când acestea depășesc 10 mg/kg/zi. Acest lucru este important deoarece nivelurile pot crește rapid odată cu creșteri mici ale dozei până la punctul de saturație. Traversează ușor placenta și are un potențial teratogen ridicat; prin urmare, este contraindicată în timpul sarcinii.

Administrare intravenoasă

Trebuie administrat cu atenție pentru a evita hipotensiunea arterială. Doza de încărcare este de 1 până la 3 mg/kg, cu o doză zilnică maximă de 10 până la 15 mg/kg.

Dozaj oral și interacțiuni

Administrarea orală evită riscul de hipotensiune arterială. Doza orală totală este de 15 mg/kg, administrată în doze divizate la fiecare 6 ore. Interacțiunile cu warfarina cresc timpul de protrombină și INR-ul.

Efecte adverse

Unul dintre cele mai semnificative efecte secundare este hipotensiunea arterială în cazul administrării intravenoase. În cazul administrării orale, efectele asociate sunt rare, cele mai frecvente fiind cele legate de sistemul nervos central; de exemplu, ataxie și nistagmus la niveluri ridicate. De asemenea, au fost raportate efecte teratogene, cum ar fi sindromul hidantoinic fetal.

CLASA IC

Acestea produc o depresie mai mare a fazei 0. Sunt blocante puternice ale canalelor de sodiu cu efect variabil asupra repolarizării. Au o largă aplicare în tratamentul aritmiilor atriale, joncționale și ventriculare, atât reentrante, cât și automate.

Include:

Flecainidă

Propafenonă

FLECAINIDĂ

Acţiune

În țesutul de conducere specializat, scurtează perioada refractară și scade automatismul. Prelungește durata potențialului de acțiune ventriculară și a perioadei refractare, producând o **lărgire a complexului QRS** .

Administrare orală, farmacocinetică și metabolism

După administrare orală, atinge concentrația maximă în 1 până la 2 ore. Traversează placenta, chiar și în cazurile de hidrops fetal. Concentrația sa la făt este de aproximativ 70% din nivelurile materne.

Dozaj și interacțiuni

Se corelează mai bine cu suprafața corporală decât cu greutatea. Doza inițială la sugari este de 80 până la 90 mg/m² / zi, la fiecare 12 ore, din cauza timpului de înjumătățire prelungit la această vârstă. Doza la pacienții mai în vârstă este de 100 până la 110 mg/m² / zi.

Flecainida poate fi utilizată împreună cu amiodaronă pentru aritmiile rezistente și cu mexiletină pentru unii sugari cu aritmii ventriculare datorate tumorilor.

Efecte adverse

sunt asociate cu doze mari și cu administrarea la pacienți cu anomalii cardiace. Pot apărea vedere încețoșată și parestezii orale. La pacienții cu tahicardie supraventriculară (TSV), aceasta poate produce o conducere lentă în circuitele reentrante și poate provoca o tahicardie supraventriculară mai lentă, dar incesantă. Acest fenomen se observă în primele 1 sau 2 zile de tratament, așa că pacientul trebuie spitalizat pentru a începe utilizarea medicamentului. Dincolo de acest fenomen, efectele proaritmice sunt rare, dar apar în general la pacienții cu tahicardie atrială și anomalii cardiace (de exemplu, flutter atrial la pacienții care au fost supuși procedurilor Mustard

sau Fontan).

PROPAFENONĂ

Aplicațiile clinice sunt similare cu cele ale flecainidei, la fel ca și potențialele sale efecte adverse la pacienții postoperatori .

Acţiune

Blochează canalele de sodiu. De asemenea, are acțiune beta-blocantă și de blocare a canalelor de calciu.

Administrare orală, farmacocinetică și metabolism

Atinge concentrația maximă la 2 până la 3 ore după administrarea orală. Se metabolizează în ficat, 5-OH-propafenona fiind principalul metabolit. Nivelurile plasmatice variază foarte mult, de la 100 la 5000 ng/ml.

Dozaj și interacțiuni

Doza orală este de 150 până la 200 mg/m² / zi la fiecare 8 ore. Aceasta depinde de capacitatea organismului de a metaboliza propafenona în 5-OH-propafenonă. Calea intravenoasă (nu este disponibilă în SUA) se utilizează la o doză de 0,2 până la 1 mg/kg în bolus, administrată lent pe parcursul a 5 până la 10 minute, cu o doză totală de încărcare maximă de 2 mg/kg. Aceasta poate crește nivelurile serice de digoxină.

Efecte adverse

La fel ca flecainida, aceasta trebuie administrată cu precauție la pacienții cu anomalii cardiace, în special la cei cu tahicardie atrială. La această subpopulație au fost raportate cazuri de moarte subită și stop cardiac. De asemenea, au fost observate blocuri de ramură și întârzieri de conducere intraventriculare . Concentrațiile mari de sodiu, cum ar fi bicarbonatul de sodiu, pot inversa rapid efectele cardiace severe ale agenților din clasa IC.

CLASA A II-A

Aceștia sunt agenți beta-blocante, care diferă prin selectivitate , durata de acțiune și activitatea simpatomimetică intrinsecă.

Acestea scad rata depolarizării diastolice (faza 4) a fibrelor cu conducție lentă, diminuând automatismul sinusal, crescând perioada refractară și reducând viteza de conducere a nodului AV. Acest efect produce o creștere

a intervalului PR.

Sunt frecvent utilizate în pediatrie.

PROPRANOLOL

Este cel mai frecvent dintre agenții beta-blocante.

Este disponibil sub formă de soluție de 20 mg/5 ml și 10 mg/ml, prima fiind cea mai frecvent utilizată în pediatrie.

Acţiune

Este un beta-blocant neselectiv. Afectează canalele de sodiu. În concentrații mari, poate afecta și canalele de calciu.

Nu are activitate simpatomimetică intrinsecă.

Administrare orală, farmacocinetică și metabolism

Se absoarbe foarte bine după administrare orală. Se metabolizează hepatic și are un clearance foarte mare, așadar sunt necesare doze orale mari pentru a obține aceeași concentrație ca în cazul administrării intravenoase. Metabolitul său activ este 4-OH-propranololul, care are un timp de înjumătățire puțin mai lung și un efect beta-blocant moderat. Medicamentele metabolizate de ficat pot afecta concentrațiile de propranolol. Timpul de înjumătățire la copii și adulți este de 6 ore, dar la sugarii sub 1 an este redus la 3-4 ore.

Concentrațiile plasmatice de propranolol sunt cuprinse între 50 și 150 micrograme/ml, dar este posibil ca acest lucru să nu reflecte efectul terapeutic.

Propranololul traversează ușor placenta, atingând aceleași niveluri și la făt și putând provoca hipoglicemie fetală.

Dozaj și administrare

Administrarea orală este disponibilă sub formă de soluție, pilule sau preparat cu eliberare prelungită. Doza inițială este de 1 până la 2 mg/kg/zi, împărțită în doze la fiecare 6 ore la sugarii cu vârsta de până la 8 luni și apoi la fiecare 8 ore. Doza intravenoasă este de 0,1 până la 0,2 mg/kg la fiecare 1 până la 5 minute, evaluându-se răspunsul. Ca și în cazul altor medicamente metabolizate de ficat, afecțiunile care modifică fluxul sanguin hepatic și biotransformarea afectează nivelurile de propranolol. Administrarea concomitentă cu blocante ale canalelor de calciu este contraindicată din cauza efectelor lor sinergice negative asupra contractilității.

Efecte adverse

Administrarea intravenoasă poate provoca hipotensiune arterială și bradicardie, în special la sugarii sub un an. Tulburările de ritm potențiale includ bradicardie și bloc AV cu insuficiență cardiacă congestivă. Trecerea sa prin bariera hematoencefalică poate provoca oboseală și depresie. Efectele sale beta-blocante pot exacerba bronhospasmul, hipoglicemia și extremitățile reci.

Efecte toxice

Cardiovasculare: hipotensiune arterială, bradicardie, afectarea - contractilității miocardice, tulburări de conducere auriculoventriculară.
Sistem nervos central: insomnie, amețeli, letargie, depresie .
Endocrinologic: hipoglicemie sau hiperglicemie.
Gastrointestinale: greață, vărsături, diaree, crampe.
Hematologic: agranulocitoză.
Neuromuscular: hipotonie neuromusculară.
Respiratorii: bronhospasm.

Tratamentul efectelor toxice

Medicamentele simpatomimetice sunt utilizate pentru a contracara - efectele cardiace adverse, cum ar fi bradicardia, asistolia și hipotensiunea arterială. Disocierea electrică trebuie redusă cu clorură de calciu.

Interacțiune medicamentoasă

Barbituricele și rifampicina pot crește excreția acesteia, scăzându -i activitatea. Verapamilul combinat cu acest medicament crește efectele adverse cardiovasculare.

ATENOLOL

Este un beta-blocant cu acțiune prelungită, utilizat pe scară largă în pediatrie.

Acţiune

Este un beta-blocant selectiv, cu acțiune principală asupra receptorilor beta 1.

Nu are activitate simpatomimetică intrinsecă. Este hidrofil și nu traversează bariera hematoencefalică.

Administrare orală, farmacocinetică, metabolism

Concentrația maximă este atinsă la 2 până la 3 ore după administrarea orală.

Timpul de înjumătățire este de aproximativ 9 până la 10 ore, așa că poate fi administrat o dată sau de două ori pe zi.

Are un metabolism hepatic redus, nu are metaboliți activi și se elimină neschimbat în urină.

Traversează placenta, dar nu există studii privind concentrațiile la făt.

Dozaj și interacțiuni

Doza inițială este de 1 până la 2 mg/kg/zi, dar poate fi crescută la 3 mg/kg/zi. Poate fi administrată în 1 sau 2 doze zilnic.

Nu există raportări de interacțiuni semnificative cu alte medicamente.

Efecte adverse

Efectele cardiovasculare sunt similare cu cele ale propranololului, inclusiv extremitățile reci, dar fără efectele asupra sistemului nervos central.

Deși este un beta-1 blocant selectiv, riscul de a dezvolta bronhospasm nu este complet eliminat.

Efecte toxice

Cardiovasculare: bradicardie, hipotensiune arterială, bloc atrioventricular de gradul 2 sau 3, insuficiență cardiacă congestivă, durere toracică, edem, -fenomen Raynaud .

Sistem nervos central: vertij, oboseală, letargie, cefalee, insomnie, halucinații, confuzie mentală.

Gastrointestinale: greață, vărsături, constipație, diaree. Dermatologice: eritem polimorf, urticarie, fotosensibilitate. Respiratorii: respirație șuierătoare, bronhospasm.

Diverse: mucoase uscate, hipoglicemie, hipotermie.

Tratamentul efectelor toxice

Medicamentele simpatomimetice sunt utilizate pentru a contracara -efectele cardiace adverse, cum ar fi bradicardia, asistolia și hipotensiunea arterială. Disocierea electrică trebuie redusă cu clorură de calciu. Atenololul reduce hemodializa cu 20 până la 50% în decurs de 4 ore.

Interacțiune medicamentoasă

Acțiunea sa farmacologică este crescută de alte medicamente antihipertensive și diminuată de acțiunea antibioticelor precum ampicilina.

În aritmiile pediatrice, blocantele canalelor de calciu (verapamil) cresc riscul de bloc cardiac. Indometacinul reduce efectul hipotensiv al atenololului.

METOPROLOL

Este un beta-blocant cu utilizare limitată în pediatrie. Poate fi utilizat pentru terapia sindroamelor de disfuncție autonomă.

Acţiune

Este un beta-blocant selectiv care acționează asupra receptorilor beta-1, fără activitate simpatomimetică intrinsecă. Preparatul intravenos poate fi utilizat în cazurile de hipertensiune arterială și tireotoxicoză asociate cu tahiaritmii.

Administrare orală, farmacocinetică, metabolism

După administrarea orală, este supus unui metabolism hepatic extins la primul pasaj hepatic , fără metaboliți activi. Timpul de înjumătățire prin eliminare este de 3 până la 8 ore.

Traversează placenta și poate fi metabolizat de ficatul fetal.

Doza

Nu există studii la copii.

La adulți, tratamentul începe cu 50 mg/zi în 2 doze și poate fi crescut la 150 până la 200 mg/zi.

Efecte adverse

Nu există date suficiente privind efectele sale asupra copiilor.

NADOLOL

Poate fi administrat în pediatrie pentru tratamentul tahicardiei paroxistice supraventriculare și pentru sindroamele de disfuncție autonomă.

Acţiune

Este un agent beta-blocant neselectiv, fără activitate simpatomimetică intrinsecă .

Administrare orală, farmacocinetică, metaboliți

Are o absorbție slabă după administrare orală.

Concentrația plasmatică maximă este atinsă la 3 sau 4 ore după ingestie
.

Timpul de înjumătățire plasmatică prin eliminare este de 20 până la 24 de ore.

Nu are metaboliți activi. Se excretă neschimbat în urină.

Nu există date privind pasajul transplacentar.

Dozaj și interacțiuni

Are o eficacitate de 50% comparativ cu propranololul.

Inițial, se recomandă o doză de 1 mg/kg și zi . Datorită timpului de înjumătățire plasmatică lung, se poate administra o singură doză pe zi.

Nu există raportări de interacțiuni cu alte medicamente.

Efecte adverse

Efectele asupra nodului sinusal și a nodului AV sunt similare cu cele ale altor beta-blocante neselective.

ESMOLOL

Este utilizat pentru o gamă largă de tahiaritmii, inclusiv în situații postoperatorii și posttransplant, pentru menținerea tensiunii arteriale.

Acţiune

Este un beta-1-blocant selectiv, cu principalele locuri de acțiune la nivelul nodurilor sinoatriale și atrioventriculare.

Administrare intravenoasă, cinetică, metabolism

Are un timp de înjumătățire plasmatică prin eliminare de 7 până la 10 minute.

Doza

O doză de încărcare de 500 micrograme/kg se administrează pe parcursul a 1 sau 2 minute, urmată de o doză de întreținere de 50 micrograme/kg/min, sub formă de perfuzie continuă. Dozele în bolus pot fi administrate concomitent, doza de întreținere crescând la 200 micrograme/kg/min sau mai mult.

Efecte adverse

Cel mai frecvent efect advers este hipotensiunea arterială după - administrarea în bolus. La copiii mici, acesta poate fi un efect semnificativ și poate necesita suport volemic și inotrop.

CLASA A III-A

Principalul mod de acțiune al acestui grup de medicamente este prelungirea perioadelor refractare prin acțiunea asupra diferiților receptori. Acestea încetinesc faza 3 a potențialului de acțiune.

AMIODARONĂ

Este un agent puternic pentru gestionarea unei game largi de tahiaritmii.

Acţiune

Blocant al canalelor de sodiu dependent de voltaj și frecvență , acesta blochează recaptarea presinaptică a norepinefrinei și blochează necompetitiv receptorii alfa și beta adrenergici. Întârzie efluxul de potasiu, rezultând o perioadă refractară prelungită. Efectele sale asupra canalelor de calciu și sodiu apar la nivelul nodurilor sinoatriale (SA) și atrioventriculare (AV). Pe ECG, produce o ușoară scădere a frecvenței cardiace de aproximativ 15%, prelungește intervalele PR și QT și poate genera unde U.

Administrare orală, farmacocinetică, metaboliți

Este liposolubil și se absoarbe lent. Concentrațiile plasmatice maxime sunt atinse între 3 și 7 ore după administrarea orală. Se metabolizează în ficat, producând un metabolit activ numit dezetilamiodaronă. Are un volum mare de distribuție în țesuturile periferice, iar nivelurile medicamentului pot fi găsite chiar și la 3 luni de la întreruperea tratamentului.

Intervalul plasmatic terapeutic este stabilit între 1 și 2,5 micrograme/ml, dar acesta are o corelație redusă cu eficacitatea clinică din cauza prezenței metabolitului activ și a volumului mare de distribuție. Pasajul placentar este slab, cu un raport de 4:1 între mamă și făt. Se găsește și în laptele matern, dar concentrația sa este atât de mică încât nu contraindică alăptarea.

Administrare intravenoasă

Administrat intravenos, a demonstrat o acțiune rapidă în gestionarea tahiaritmiilor la copii, efectele apărând după o doză inițială în bolus. Efectele

antiaritmice durează 1 până la 6 ore după aceea.

Medicamentul trebuie perfuzat într-o soluție de dextroză 5% pentru a preveni precipitarea.

Dozaj și interacțiuni

Pentru tratamentul pe termen lung, abordarea ideală este menținerea celei mai mici doze eficiente. În general, se administrează o doză de 2 până la 5 mg/kg/zi o dată pe zi. Comprimatele sunt disponibile în concentrație de 200 mg și pot fi divizate sau utilizate pentru a prepara o suspensie stabilă până la 10 mg/ml de medicament.

Pentru administrare intravenoasă la copii, doza inițială în bolus este de 5 mg/kg, administrată în alicote de 1 mg/kg la fiecare 5 minute sau în două bolusuri de 2,5 mg/kg. Administrarea de amiodaronă la pacienții cu tahiaritmii ventriculare este de 10 până la 15 mg/kg/zi.

Interacțiunile medicamentoase includ digoxina; administrarea concomitentă poate crește concentrațiile de amiodaronă cu 25% până la 100%, prin urmare, se recomandă o reducere cu 30% până la 50% a dozei de digoxină. Administrarea concomitentă cu alte antiaritmice, cum ar fi procainida, flecainida, chinidina și fenitoina, crește, de asemenea, concentrațiile acestora. La pacienții tratați cu warfarină, s-au observat creșteri ale timpului de protrombină și ale INR. Combinarea beta-blocantelor sau a blocantelor canalelor de calciu cu amiodaronă poate fi controversată din cauza efectelor aditive asupra nodului sinoatrial și a nodului AV.

Efecte adverse

Cele mai frecvente efecte non-cardiace raportate la copii după administrarea orală de amiodaronă sunt fotosensibilitate, hepatită chimică, tulburări tiroidiene (hipo- sau hipertiroidism) și

corneene. Copiii trebuie monitorizați periodic cu teste de laborator pentru enzimele hepatice, hormonii tiroidieni și examene oftalmologice. Terapia de substituție hormonală tiroidiană nu interferează cu efectul antiaritmic al amiodaronei.

Efectele cardiace includ bradicardie sinusală, blocuri atrioventriculare și stări proaritmice. Torsada vârfurilor se observă în mai puțin de 1% din cazuri. Fibroza pulmonară a fost observată la adulți cu tratament prelungit, un efect care nu a fost documentat la copii, probabil din cauza dozelor mai mici și a timpilor de expunere mai scurți . Monitorizarea se efectuează prin teste funcționale pulmonare.

Cel mai notabil efect al administrării intravenoase este hipotensiunea arterială. La adulții cu nevoi crescute de oxigen , au fost raportate cazuri de detresă respiratorie.

Efecte toxice

Cardiovasculare: proaritmie (inclusiv torsada vârfurilor), bradicardie, bloc cardiac, stop sinusal, insuficiență cardiacă congestivă, tahicardie ventriculară paroxistică, șoc cardiogen, hipotensiune arterială.
Sistem nervos central: incoordonare, oboseală, adinamie. Endocrine: hipoglicemie, hipotiroidism. Gastrointestinale: greață, vărsături, anorexie, constipație. Dermatologice: cianoză, erupții cutanate, angioedem, fotosensibilitate .
Hematologice: tulburări de coagulare, trombocitopenie, neutropenie , anemie hemolitică, anemie aplastică.
Hepatice: enzime crescute, toxicitate hepatică severă. Neuromusculare: parestezii, tremor.
Oculare: vedere încețoșată, depozite corneene microscopice, fotofobie , neuropatie optică, neurită.
Respiratorii: pneumonită interstițială, fibroză pulmonară, tuse iritativă, dispnee.

Interacțiune medicamentoasă

Inhibă enzimele citocromului P450, care pot crește concentrațiile plasmatice ale altor antiaritmice. Asocierea cu anestezice poate provoca bradicardie și hipotensiune arterială, la fel ca și asocierea cu blocante ale canalelor de calciu.

SOTALOL

Se utilizează în pediatrie, în special în tahiaritmiile dificil de gestionat postoperator.

Acţiune

Este un beta-blocant neselectiv și are efecte de clasa III.

Ca beta-blocant, efectul este o treime din cel obținut cu propranolol și apare la doze mici de sotalol.

În doze mari prelungește repolarizarea (clasa III), acționând asupra curentului de potasiu și parțial și asupra canalelor de sodiu.

Administrare orală, farmacocinetică, metabolism

Sotalolul este bine absorbit, iar concentrațiile plasmatice maxime sunt atinse la 2 ore după administrarea orală. Timpul mediu de înjumătățire plasmatică prin eliminare este de 7 până la 12 ore, dar acest lucru nu a fost studiat la copii. Nu are metaboliți activi. Se excretă în urină.

Are pasaj transplacentar.

Dozaj și interacțiuni

Doza inițială de sotalol este de 90 mg/m² / zi și poate fi administrată în două sau trei prize divizate pe zi, până la un maxim de 200 mg/m² / zi. Comprimatele au 80 mg, așadar suspensiile trebuie preparate pentru uz pediatric; de obicei 5 mg/ml.

În prepararea intravenoasă, dozele variază între 0,2 și 1,5 mg/kg.

Efecte adverse

Este un agent beta-blocant cu un ușor efect inotrop negativ , dar poate prelungi intervalul QT datorită efectului său medicamentos din clasa III. Cel mai important efect cardiac este torsada vârfurilor indusă de medicamente, care apare cu aceeași frecvență ca și în cazul chinidinei.

Bretiliu

Utilizarea sa pediatrică este limitată la tahiaritmiile ventriculare care sunt fie monomorfe, fie non-monomorfe și rezistente la alte medicamente de primă linie.

Acţiune

Are efecte asupra ganglionilor simpatici, unde provoacă o eliberare inițială de noradrenalină stocată și apoi previne eliberarea sau recaptarea ulterioară a noradrenalinei.

Administrare intravenoasă, cinetică, metabolism

Din cauza absorbției orale slabe, este disponibil doar sub formă intravenoasă. Efectele sale se dezvoltă în câteva minute de la administrarea intravenoasă . Nivelurile terapeutice nu au fost studiate. Efectele durează 30 până la 120 de minute.

Nu există studii la copii.

Doza

Doza de bretiliu este de 5 mg/kg în bolus în timpul unui episod de fibrilație ventriculară. În cazurile de tahicardie ventriculară la un pacient mai stabil hemodinamic, poate provoca hipotensiune arterială; prin urmare, se administrează diluat în dextroză 5% și mai lent.

Doza totală nu trebuie să depășească 30 mg/kg, iar în cazul perfuziei continue, dozele sunt de 15 până la 30 micrograme/kg/minut.

Poate inversa efectul anestezic local al chinidinei și al altor blocante ale canalelor de sodiu, justificând utilizarea sa în cazurile de tahiaritmie și torsada vârfurilor indusă de chinidină. Deși este utilizat și pentru aritmiile induse de digoxină, poate agrava afecțiunea din cauza eliberării inițiale de norepinefrină.

Antidepresivele triciclice blochează efectele sinaptice ale bretiliului.

Efecte adverse

Cel mai important efect advers este hipotensiunea arterială, dar aceasta apare rareori în timpul resuscitării în cazurile de fibrilație ventriculară.

IBUTILIDĂ

Este un medicament din clasa III, fără studii la copii și cu experiență

limitată la adulți. Mecanismul său de acțiune este necunoscut. Prelungește perioadele refractare în celulele atriale și ventriculare.

Se metabolizează hepatic, iar timpul de înjumătățire plasmatică prin eliminare este de 6 ore.

Aproximativ 8% din cazuri produc răsucirea degetelor de la picioare. Este teratogenă.

DRONERADONE

Este un agent relativ nou, aprobat din 2009, studiat pentru a înlocui amiodarona în tratamentul fibrilației atriale.

Acţiune

Este o moleculă de benzofuran, înrudită chimic cu amiodarona.

Acționează ca blocant al canalelor rapide de sodiu (clasa I), al canalelor alfa și beta adrenergice (clasa II), al curenților externi de potasiu (clasa III, acțiunea sa principală) și al curenților interni lenți de calciu (clasa IV). Crește perioadele refractare și încetinește conducerea cardiacă, ajutând la controlul ritmului cardiac.

Administrare, cinetică și metaboliți

Se absoarbe bine pe cale orală (70%).

Este metabolizată de ficat prin intermediul citocromului CYP3A4, iar metabolitul său activ este metabolitul N-debutil, care este de 3 până la 10 ori mai puțin potent decât droneradona.

Concentrația plasmatică maximă este atinsă între 3 și 6 ore după - administrarea orală.

Atât droneradona, cât și metabolitul său activ se leagă de proteine , în principal de albumină, în proporție de aproape 98%.

6% se elimină prin urină și 84% prin fecale.

Timpul de înjumătățire plasmatică prin eliminare al droneradonei este de 25 până la 30 de ore, iar cel al metabolitului său este de 20 până la 25 de ore.

Prin administrarea a 400 mg de două ori pe zi, starea de echilibru este atinsă între 4 și 8 zile de tratament. Sunt necesare două săptămâni de întrerupere a tratamentului pentru ca nivelurile medicamentului să dispară

din plasmă.

Comparativ cu amiodarona, are metaboliți mai puțin activi , un debut și o sfârșire a acțiunii mai rapide, un timp de înjumătățire plasmatică mai scurt și un volum de distribuție mai mic.

Dozaj și interacțiuni

La adulți se utilizează doze de 400 mg, în două prize zilnice.

Modificările ECG sunt dependente de doză, incluzând scăderea - frecvenței cardiace în repaus și la efort fizic și o creștere moderată a PR și QTc.

Nu conține iod în molecula sa, deci este mai puțin toxic pentru tiroidă decât amiodarona.

Gruparea metilsulfonil îi scade lipofilicitatea și îi scurtează timpul de înjumătățire plasmatică, ceea ce se consideră că reduce efectele cumulative în organe.

Este potențial toxic pentru făt, deci nu trebuie administrat în timpul sarcinii.

Siguranța și eficacitatea sa nu au fost testate la copii sub 18 ani.

Efecte adverse

S-a detectat o creștere a creatininei din cauza inhibării creatininei la nivel tubular, fără a afecta filtrarea glomerulară. Ca urmărire, se solicită un test al creatininei serice la o săptămână după începerea tratamentului.

Doza de droneradonă trebuie ajustată în cazurile de insuficiență hepatică moderată și este contraindicată în insuficiența hepatică severă.

Interacțiune medicamentoasă

Din cauza metabolizării sale hepatice prin intermediul citocromului CYP3A4, este contraindicată asocierea sa cu medicamente care inhibă acest citocrom, cum ar fi ketoconazolul, și trebuie evitată administrarea de suc de grepfrut.

Poate crește nivelurile de statine și poate provoca toxicitate musculară .

Trebuie evitată asocierea cu beta-blocante, blocante ale canalelor de calciu, digoxină și medicamente care prelungesc intervalul QTc, cum ar fi cisaprida, antidepresivele triciclice, macrolidele orale și alte medicamente antiaritmice din clasa I și III.

Nivelurile INR trebuie monitorizate la pacienții tratați cu warfarină.

CLASA IV

Acestea sunt blocante ale canalelor de calciu. Acționează asupra - potențialelor de acțiune ale fibrelor cu contracție lentă, scăzând viteza de conducere și crescând perioadele lor refractare. Cel mai utilizat și cunoscut medicament din această clasă este verapamilul; există o experiență limitată cu diltiazem și nifedipină.

VERAPAMIL

Este un derivat de papaverină și un vasodilatator coronarian. Se utilizează pentru TVP, tahicardie ventriculară sensibilă la verapamil și cardiomiopatie hipertrofică.

Acţiune

Acționând în principal asupra celulelor nodurilor sinoatriale și atrioventriculare, medicamentul prezintă izomerie mixtă și acționează asupra canalelor de calciu în starea lor inactivă. Forma D-izomerică pare să aibă acțiune de blocare parțială a canalelor de sodiu. Este un blocant alfa-adrenergic puternic.

Administrare orală, farmacocinetică și metabolism

Suferă un metabolism hepatic extins la primul pasaj, cu o biodisponibilitate mai mică de 25%. După administrarea orală, nivelurile maxime sunt atinse la 2 ore, iar timpul de înjumătățire este de 4 până la 7 ore. Are mulți metaboliți produși în ficat, dar aceștia nu funcționează ca antiaritmice. Disfuncția hepatică poate avea efecte dramatice. Mai puțin de 5% din medicament este eliminat în urină.

Efecte toxice

Cardiovasculare: hipotensiune arterială, bradicardie, bloc atrioventricular de gradul I, II sau III, agravarea insuficienței cardiace.
SNC: oboseală, amețeli, dureri de cap, convulsii.
Gastrointestinale: greață, constipație, crampe abdominale. Hepatice: valori crescute ale enzimelor hepatice.

Otic: tinitus.
Respirator: insuficiență musculară respiratorie în distrofia musculară Duchenne .

Interacțiune medicamentoasă

Adenozină: bradicardie prelungită.
Amiodaronă: potențarea efectelor toxice.
Atenolol: creșterea concentrațiilor sanguine. Carbamazepină: neurotoxicitate.
Clonidină: bloc AV.
Dantrolen: hiperkaliemie.
Midazolam: sedare.
Propranolol: crește absorbția propranololului.
Teofilină: scade clearance-ul teofilinei.

Tratamentul efectelor toxice

Sărurile de calciu sunt alegerea preferată pentru a contracara semnele de intoxicație.

DILTIAZEM

Utilizarea sa în pediatrie este limitată la gestionarea tensiunii arteriale crescute (HTA).

Acţiune

Blochează canalele de calciu. Acțiunea sa predominantă este asupra nodului sinoatrial și a nodului AV.

Administrare, cinetică și metabolism

Este disponibil pentru administrare orală și intravenoasă.

După administrare orală, se absoarbe rapid, iar concentrațiile maxime sunt atinse în decurs de o oră.

Timpul mediu de eliminare este de 3 până la 5 ore.

Nivelurile terapeutice sunt stabilite într-un interval de 30 până la 270 nanograme/ml, dar nu există date utile din punct de vedere clinic cu privire la aceste niveluri.

Doza

Nu există doze stabilite pentru copii.

La adulți, doza orală este de 30 până la 120 mg/zi, în 3 prize divizate. Doza intravenoasă este un bolus de 0,15 până la 0,45 mg/kg, urmat de o perfuzie de întreținere cu o rată de 0,003 mg/kg/min.

Efecte adverse

Cefalee, hipotensiune ortostatică, bradicardie, bloc atrioventricular.

Alte agenți antiaritmici (sau așa-numitele clase V)

ADENOSINĂ

Se utilizează în camera de urgență pentru tahiaritmii supraventriculare.

Acţiune

Este un agent purinergic endogen. Efectul său electrofiziologic este secundar creșterii conductanței canalelor de potasiu și depresiei canalelor lente de calciu, rezultând bradicardie sinusală și bloc AV, precum și inhibării post-depolarizărilor tardive declanșate de stimularea simpatică. (De asemenea, este un vasodilatator periferic.)

Administrare intravenoasă, cinetică, metabolism

Se administrează sub formă de bolus intravenos rapid, iar efectele sale pot fi observate în 7 până la 20 de secunde. Această scurtă durată se datorează recaptării rapide a eritrocitelor și endoteliului.

Dozaj și interacțiuni

Doza inițială este de 100 până la 150 micrograme/kg administrată în bolus, urmată de o doză mai mare de soluție salină fiziologică. Doza poate fi dublată secvențial, până la maximum 300 micrograme /kg sau 6 până la 12 mg la adulți.

Monitorizarea cu înregistrare electrocardiografică este necesară.

Aminofilina interferează cu acțiunea adenozinei.

Diazepamul și dipiridamolul pot inhiba absorbția celulară a acestuia și îi pot spori efectele.

Efecte adverse

Hipotensiune arterială, erupție cutanată facială și bronhospasm.

Ritmul ventricular ectopic nu este neobișnuit și poate fi mecanismul de terminare în unele tahicardii reciproce. Ocazional, fibrilație atrială.

Efecte toxice

Cardiovasculare: înroșirea feței, aritmie, durere precordială, bradicardie, bloc cardiac, tulburări hemodinamice, hipotensiune arterială .
SNC: iritabilitate, amețeli, cefalee, pierderea conștienței. Gastrointestinale:

greață, vărsături, gust metalic.
Respiratorii: dispnee, hiperventilație, atacuri de astm.

Tratamentul efectelor toxice

Fluide intravenoase pentru ameliorarea semnelor de hipotensiune arterială; utilizarea aminofilinei poate antagoniza simptomele nedorite ale adenozinei.

Interacțiune medicamentoasă

Metilxantinele scad activitatea adenozinei. Carbamazepinele cresc blocajul cardiac. Alte antiaritmice, cum ar fi digoxina, potențează efectele sale.

DIGOXINĂ

Acţiune

Acționează prin mecanisme directe și indirecte.

Indirect, prin efectele autonome mediate de sistemul nervos parasimpatic, acestea includ un răspuns crescut la acetilcolină, inhibarea recaptării noradrenalinei și efectele parasimpatice crescute.

Efectul direct este legat de efectul său asupra pompei sodiu-potasiu, prin inhibarea efluxului de sodiu. Răspunsul inotrop este legat de canalele de calciu, deoarece crește sodiul intracelular și, prin urmare, activitatea canalelor de calciu-sodiu.

La concentrații uzuale, nu are efect asupra țesutului ventricular, dar la doze mari poate crește automatismul.

În cazurile de sindrom Wolff-Parkinson-White sau în prezența căilor accesorii, utilizarea digoxinei crește riscul de moarte subită prin scurtarea perioadei refractare.

Administrare orală, farmacocinetică, metabolism

Concentrația în miocard este mai mare la copii decât la adulți.

Concentrația plasmatică maximă după administrare orală este între 1 și 2 ore, cu un timp de înjumătățire prin eliminare de 1,5 până la 2 zile.

Medicamentul se excretă neschimbat în urină, așadar în cazurile de insuficiență renală timpul de înjumătățire este prelungit până la o săptămână.

Concentrația terapeutică în plasmă este între 0,7 și 2 ng/ml, deși măsurarea acesteia nu se efectuează în mod obișnuit.

Are un bun pasaj transplacentar, atingând niveluri plasmatice fetale

similare cu cele materne, devenind un medicament important pentru gestionarea tahiaritmiilor supraventriculare fetale.

Administrare intravenoasă

Efectele sale sunt similare cu cele ale administrării orale, doar că efectele electrofiziologice încep mai repede, între 5 și 10 minute.

Dozaj și interacțiuni

Doza de încărcare obișnuită este de 30 până la 50 micrograme/kg, cu o doză mai mică pentru sugarii prematuri (20 până la 25 micrograme/kg). Doza se administrează după cum urmează: inițial 50%, urmată de două doze de 25% din doza totală, administrate la un interval de 6 ore.

Pentru doza intravenoasă, se utilizează o doză totală de 2/3 sau 3/4 din doza orală, cu aceeași schemă terapeutică.

Forma lichidă are o concentrație de 50 micrograme/ml, iar cea intravenoasă de 100 micrograme/ml.

Doza de întreținere este de 7 până la 10 micrograme/kg și zi. Aceasta trebuie ajustată în cazurile de insuficiență renală și insuficiență cardiacă.

Efecte adverse

Principalul său efect asociat este proaritmic, pe lângă intoleranță gastrointestinală, modificări vizuale și somnolență la pacienții tineri.

Ginecomastia este descrisă în urma administrării pe termen lung.

Toxicitatea digoxinei poate apărea la niveluri plasmatice puțin peste 2 nanograme/ml, dar, în general, apare la niveluri apropiate de 3 nanograme/ml.

Manifestările toxicității sale variază în funcție de vârstă: pacienții tineri tind spre aritmii supraventriculare și tulburări de conducere, în timp ce adulții tind spre aritmii ventriculare, tahicardie joncțională, blocuri atrioventriculare și contracții ventriculare premature.

Administrarea concomitentă cu alte antiaritmice necesită reducerea - dozei de digoxină și monitorizarea concentrațiilor plasmatice ale acesteia .

Efecte toxice

Cardiovasculare: bradicardie sinusală, bloc AV, bătăi ectopice, atriale sau nodale, aritmii ventriculare, bigeminie, trigeminie, tahicardie atrială cu bloc AV.
Sistem nervos central: vertij, oboseală, cefalee, somnolență, letargie.
Endocrine: hipercalcemie în toxicitate acută. Gastrointestinale: greață, intoleranță gastrică, vărsături, colici, diaree.
Neuromusculare: mialgii, nevralgii, parestezii.

Ocular: vedere încețoșată, vedere galbenă sau verde, diplopie, fotofobie, lumini intermitente.

Interacțiune medicamentoasă

Antiacidele, caolinul, pectina și metoclopramida scad absorbția . Chinidina, verapamilul și amiodarona potențează efectele sale antiaritmice.

Tratamentul efectelor toxice

Specific: rășină FAB imună cu colestiramină și digoxină (Digibind). Nespecific: întreruperea administrării medicamentului, corectarea mediului intern, tratamentul aritmiilor.

Bibliografie sugerată

Manual de medicamente în cardiologie, Pablo García Merletti, Claudio González, Carola Zampano, Ed Akadia, 2004.
Standardele de îngrijire ale Unității de Toxicologie „Spitalul Pedro de Elizalde", 2006.
Manualul de toxicologie pentru medici, Carson R. Harris, Ed Hanley-Belfus, ediția 1, 2006.
Bazele farmacologice ale terapeuticii; Goodman și Gilman, Ed. McGraw-Hill , Interamerican , 2003.
Elemente esențiale de toxicologie, Cassaret-Doul, Ed. McGraw-Hill, 2004.
Schweizer și colab. Recenzie a droneradonei: Eficacitatea și siguranța actuale pentru tratamentul fibrilației atriale. Drug Design, Development and Therapy 2011;5: 27-39. (Z7)

11 Studiu electrofiziologic (EPS)

Jorge Scaglione

În 1969, posibilitatea înregistrării activității electrice a fasciculului His folosind un cateter endocavitar, însoțită de introducerea suprastimulării electrice în 1971, a permis dezvoltarea electrofiziologiei cardiace pentru a completa diagnosticul și tratamentul aritmiilor.

Reticența în utilizarea acestei practici invazive la copii a dus la o dezvoltare mai lentă a acesteia în comparație cu populația adultă; acest lucru a dus adesea la diagnostice eronate bazate pe empirism, ceea ce a dus la tratamente prelungite, inutile și ineficiente.

Mărimea corporală și accesul vascular corespunzător, prezența cardiopatiilor congenitale, efectele aritmogene ale intervențiilor chirurgicale indicate în aceste boli cardiace și prezența unor mecanisme electrofiziologice neobișnuite la populația adultă sunt câteva dintre aspectele diferențiale ale evaluării în pediatrie, precum și interpretarea funcției sinusale și a conducerii AV, deoarece perioadele refractare ale căilor accesorii pot fi mai puțin reproductibile și potențial mai puțin valide

decât la adulți.

Apariția ulterioară a tratamentului de ablație prin radiofrecvență pentru aritmii a consacrat Studiul Electrofiziologic (EPS) ca un instrument de neînlocuit.

Luând ca referință ghidul realizat de Colegiul American de Cardiologie și Asociația Americană a Inimii, publicat în 1995, indicațiile pentru un EPS în pediatrie, le-au împărțit mai întâi în trei clase:

Clasa I: Acestea sunt afecțiuni pentru care există un acord general că EEF oferă informații utile și este important pentru tratamentul pacientului.
Clasa II: afecțiuni în care EEF este efectuată frecvent, dar există mai puțină certitudine cu privire la utilitatea datelor obținute.
Clasa III: condiții în care există un acord general că EEF nu oferă informații utile.

Recomandările pentru efectuarea EEF la copii sunt rezumate după cum urmează:

Clasa I

1) Pacienți pediatrici cu afecțiuni sau caracteristici similare cu cele descrise pentru adulți (vezi anexa).
2) Pacienți cu tahicardie cu QRS îngust nediagnosticată, care nu poate fi diferențiată de tahicardia sinusală.

Clasa a II-a

1) Pacienți pediatrici cu afecțiuni sau caracteristici similare cu cele descrise pentru adulți (vezi anexa).
2) Pacienți asimptomatici cu risc posibil de moarte subită, cum ar fi pacientul postoperator cu o cardiopatie congenitală complexă sau cu cord normal și aritmii ventriculare complexe (tahicardie ventriculară nesusținută sau extrasistole ventriculare nesuprimate prin exerciții fizice).
3) Pacienți cu bloc AV congenital și ritm de scăpare QRS larg.

Clasa a III-a

1) Pacienți pediatrici cu afecțiuni sau caracteristici similare cu cele descrise pentru adulți (vezi anexa).
2) Pacienți cu bloc AV congenital și ritm de scăpare QRS îngust.
3) Pacienți cu bloc AV dobândit.

4) Pacienți asimptomatici cu bloc bifascicular postchirurgical .

Studiu electrofiziologic de bază

Tratamentul definitiv al majorității aritmiilor pediatrice prin ablație cu radiofrecvență, înlocuind tratamentele empirice prelungite ineficiente cu numeroase efecte secundare nedorite, a fost posibil datorită posibilității efectuării prealabile a unei ejecții electroencefalice (EEF).

Acest lucru se face într-o sală de hemodinamică, aceeași sală în care se efectuează cateterizări pentru diagnosticarea, de exemplu, a cardiopatiilor congenitale.

Liniile directoare pentru un EEF de bază sunt:

- Ambulatoriu sau cu spitalizare anterioară.
- Întreruperea administrării medicamentelor antiaritmice (minim 5 timpi de înjumătățire plasmatică).
- Pentru pacienții sub 18 ani, colaborăm cu un medic anestezist pediatru și evaluăm tipul de sedare sau anestezie .

Echipament necesar

- Amplificatoarele și înregistratoarele digitale multicanal oferă informații directe, în timp real, din mai multe locații. Aceste imagini pot fi analizate direct pe ecranele monitorului sau imprimate la diferite viteze de scanare, de la 25 mm pe secundă la 500 mm pe secundă.
- Stimulator programabil capabil să furnizeze trenuri de stimuli la diferite cicluri, cu posibilitatea de a introduce stimuli suplimentari în număr variabil.
- Catetere: Acestea se introduc sub ghidaj fluoroscopic și electrocardiografic. În funcție de tipul de studiu electrofiziologic, se vor introduce percutan între unul și cinci catetere folosind tehnica Seldinger. Se utilizează atât vena femurală, antecubitală, jugulară internă, cât și vena subclaviculară.

Măsurători de referință

Efectuarea unui EEF implică analizarea electrogramelor și manipularea ritmului cardiac prin stimulare programată pentru a investiga comportamentul normal sau anormal al sistemului de conducere.

Înregistrările pot fi obținute din orice locație din camerele inimii, dar zonele care sunt de obicei eșantionate pentru măsurători ulterioare sunt: atriul superior drept, regiunea fasciculului His, sinusul coronarian și apexul

ventricular drept. Înregistrările din camerele stângi ale inimii sunt rareori efectuate în circumstanțe normale, spre deosebire de unele defecte cardiace congenitale, unde acest lucru este frecvent.

Măsurătorile efectuate în mod curent sunt timpii de conducere , perioadele refractare și modificările ambelor prin stimulare programată.

Odată ce se obțin semnale de bună calitate, se analizează unda a (A), care corespunde undei generate de regiunea atrială dreaptă superioară, potențialul fasciculului His (H) și activarea ventriculară (V) . Apoi se măsoară intervalele: AH, de la începutul lui A până la începutul lui H, obținută prin același cateter; și HV, măsurată de la începutul lui H până la cel mai timpuriu început al lui V, care corespunde de obicei înregistrării de suprafață, deși începutul său exact poate fi uneori dificil de identificat. Valorile normale pentru AH și HV sunt prezentate în tabelul următor:

Valori normale în milisecunde

VÂRSTĂ	AH (mesaj)	HV (mesaj)
0-2	49-94	17-49
2-5	43-98	23-52
6-10	43-116	25-52
11-15	47-111	24-56
15+	47-127	22-52

Măsurarea refractarității continuă, aceasta având loc atunci când un stimul prematur întâlnește o parte a sistemului de conducere care nu îi poate permite trecerea din cauza prematurității sale. Trebuie menționat că există diferite tipuri de perioade refractare, cum ar fi perioada refractară efectivă (PER), perioada refractară relativă (PRR) și perioada refractară funcțională (PRF). Cel mai comun și uzual termen este PER, care este definit ca cel mai lung interval de cuplare a unui extrastimul care nu reușește să fie condus. Acestea sunt măsurate în

mod anterograd și retrograd, la diferite frecvențe de stimulare de bază (ciclul de bază).

Odată obținute măsurătorile inițiale, se investighează inducerea aritmiilor prin stimulare programată, uneori cu ajutorul diferitelor medicamente și cu cartografierea simultană a sistemului de conducere.

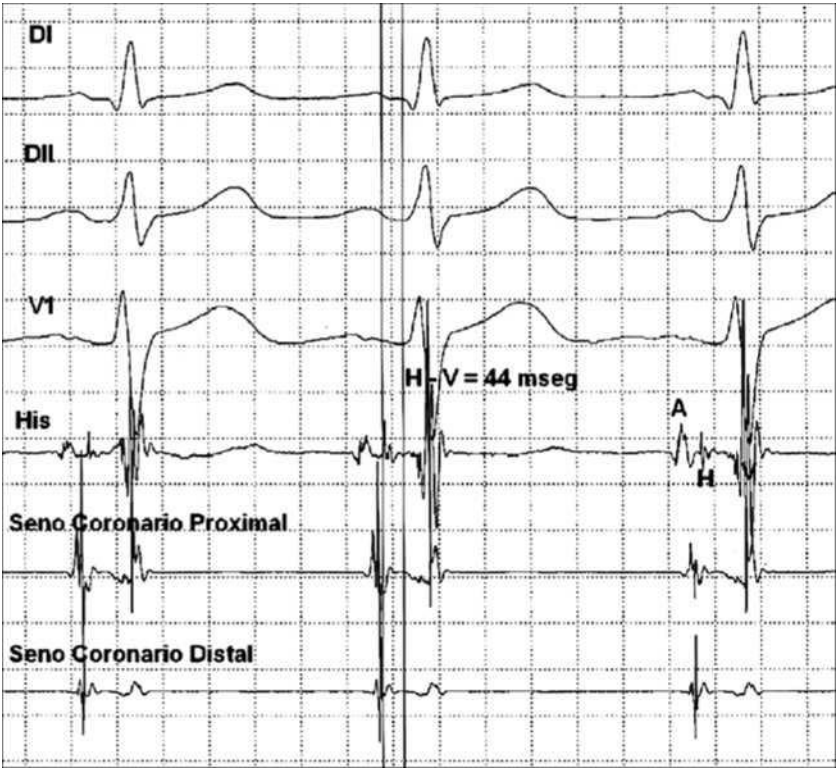


Figura 88. ÎNREGISTRARE ENDOCAVITARĂ A FASCICULUI HIS
Această înregistrare prezintă trei derivații de suprafață și trei derivații intracardiace. În derivația desemnată His, pot fi identificate cele trei evenimente descrise anterior: unda A corespunzătoare atriului drept, unda H corespunzătoare fasciculului His și unda V a ventriculului drept. În acest caz, intervalul HV este de 44 de milisecunde.

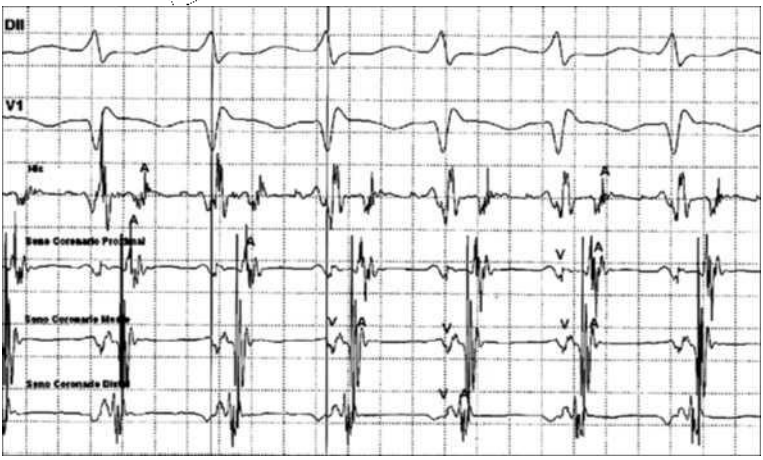


Figura 89. ÎNREGISTRARE ENDOCAVITARĂ ÎN TIMPUL UNEI TPS
În această trasare, se observă patru canale endocavitare în care sunt identificate undele **V** și **A , prezentând cel mai scurt** interval **AV în canalul corespunzător sinusului coronarian distal (corespunzător unei căi accesorii de localizare laterală stângă), unde** se observă fuziunea dintre **V** și **A.**

Bibliografie sugerată

Zipes DP, DiMarco JP, Gillette PC, Jackman WM, Myerburg RJ, Rahimtoola SH, Ritchie JL, Cheitlin MD, Garson A Jr, Gibbons RJ și alții. Ghiduri pentru procedurile clinice de electrofiziologie intracardiacă și ablație prin cateter. Un raport al Grupului de lucru al Colegiului American de Cardiologie/Asociației Americane a Inimii privind Ghidurile de Practică (Comitetul pentru Proceduri Clinice de Electrofiziologie Intracardiacă și Ablație prin Cateter), elaborat în colaborare cu Societatea Nord-Americană de Stimulare și Electrofiziologie. J Am Coll Cardiol 1995 Aug;26(2):555-73.

12 Ablación de arritmias transcatéter

Martin J. LaPage, J. Philip Saul

Terapia transcateter care utilizează energie de curent continuu (DC) pentru ablația substraturilor aritmogene la adulți a apărut pentru prima dată în literatura de specialitate la începutul anilor 1980. Gillette ¹ a raportat prima utilizare a acestei tehnologii pentru aritmii la pacienții pediatrici în 1983. În ciuda unor succese, riscurile ablației DC au împiedicat adoptarea sa pe scară largă și abia odată cu dezvoltarea tehnicilor de radiofrecvență (RF) de către Huang ² domeniul clinic a început să se extindă. În 1990, Van Hare și colab. au raportat prima ablație RF pediatrică pentru tahicardia ectopică joncțiuneală congenitală (TCC)³, iar Saul și colab. au raportat prima utilizare a energiei RF pentru ablația căii accesorii (CA) la un copil⁴. În cele două decenii următoare, ablația transcateter pentru aritmiile pediatrice a devenit o terapie extrem de eficientă pentru aproape toate tipurile de tahiaritmii și rămâne terapia standard pentru mulți.

Indicații pentru ablație

Ablația prin cateter pentru eliminarea morbidităților asociate cu tahiaritmiile poate normaliza un risc crescut de moarte cardiacă subită. De asemenea, s-a demonstrat că ablația tahicardiei supraventriculare (TSV) îmbunătățește considerabil calitatea vieții la copii.⁵ Indicațiile actuale pentru ablație în pediatrie au fost stabilite într-un document de acord general de către Societatea Nord-Americană de Stimulatoare Cardiace și Electrofiziologie (NASPE) în 2002.⁶ Deși noile tehnologii și experiența sporită au îmbunătățit raportul risc/beneficiu de la publicarea acestui document, indicațiile rămân un ghid adecvat.

Indicații NASPE pentru procedurile de ablație cu cateter prin radiofrecvență la pacienții pediatrici 2002 [6]

Clasa I

Episodul Wolff-Parkinson-White după moarte subită.

Sindromul Wolff-Parkinson-White este asociat cu sincopă atunci când există un interval RR preexcitat (<250 ms) în timpul fibrilației atriale sau perioada refractară efectivă a căii accesorii măsurată în timpul stimulării electrice este *<250 ms.*

TPS cronică sau recurentă cu funcție ventriculară slabă.

TV recurentă asociată cu compromis hemodinamic și care poate fi tratată prin ablație prin cateter.

Clasa a II-a A

TPS recurent și/sau simptomatic, refractar la terapia medicamentoasă convențională, cu vârsta > 4 ani.

Chirurgie cardiacă congenitală iminentă când accesul vascular sau camera ventriculară poate fi restricționată după intervenția chirurgicală.

TPS cronică sau incesantă cu funcție ventriculară normală.

Tahicardie cronică prin reentrant intraatrial cu recurențe frecvente .

Palpitații cu TPS inductibil în timpul studiului electrofiziologic.

Clasa a II-a B

Preexcitație simptomatică, vârstă >5 ani, fără tahicardie cunoscută, când riscurile și beneficiile procedurii și ale aritmiilor au fost clar explicate.

SVT, vârsta > 5 ani, ca alternativă la terapia antiaritmică cronică care s-a dovedit eficientă în controlul aritmiei.

TVP, vârsta < 5 ani, când medicamentele antiaritmice, inclusiv sotalolul și amiodarona, sunt ineficiente sau asociate cu efecte secundare intolerabile.

Tahicardie reentrantă intraatrială, cu unu până la trei episoade pe an, care necesită intervenție medicală.

Ablația nodului AV și stimulatorul cardiac ca alternativă terapeutică - pentru tahicardia reentrantă intraatrială recurentă sau refractară.

Un episod TV cu compromis hemodinamic ce poate fi supus ablației prin cateter.

Clasa a III-a

Preexcitație asimptomatică, vârstă <5 ani.

TSV controlată cu medicație antiaritmică convențională la copii sub 5 ani.

Tahicardie ventriculară paroxistică nesusținută, care nu este considerată incesantă și în care nu există disfuncție ventriculară concomitentă.

Episoade nesusținute de PST care nu necesită alt tratament sau sunt minim simptomatice.

Pragul de vârstă de 4-5 ani din toate recomandările provine dintr-o varietate de constatări din Registrul Pediatric de Ablație prin Radiofrecvență, care a raportat un risc mai mare de complicații la pacienții cu vârsta sub 5 ani. Utilizarea crioablației va schimba probabil această percepție către un risc mult mai mic, deși nu au fost efectuate studii prospective.

Cea mai recentă literatură care ar putea influența clasele de indicații sunt studiile prospective realizate de Pappone și colab. , care demonstrează o reducere semnificativă a riscului de evenimente aritmice la efectuarea ablației la pacienții simptomatici cu preexcitație ventriculară7 .

Echipament

Procedurile de ablație trebuie efectuate într-un laborator de electrofiziologie sau cateterism cardiac. Este necesară disponibilitatea imediată a echipamentelor pentru pericardiocenteză, pleurocenteză și pacing temporar. Efectuarea studiului electrofiziologic și a ablației necesită un generator de radiofrecvență, un stimulator cardiac , un sistem de înregistrare cu amplificator și un defibrilator cardiac. Fluoroscopia este esențială, deși utilizarea sistemelor de cartografiere electroanatomică 3D în multe centre poate reduce necesitatea acesteia.

Sisteme de cartografiere

Sistemele de cartografiere electroanatomică tridimensională au devenit echipament standard pentru majoritatea procedurilor invazive de electrofiziologie. Cele mai frecvent utilizate sunt CARTO (Biosense Webster Inc., Diamond Bar, CA) și Ensite (St. Jude Medical Inc., St. Paul, MN, SUA). Aceste sisteme afișează o reprezentare 3D a locației cateterului (c) în inimă. CARTO își localizează propriile catetere, care conțin senzori magnetici, utilizând un câmp electromagnetic creat de trei bobine poziționate sub pacient.

Ensite detectează gradientul de tensiune creat între electrozii cateterului pentru a identifica locația acestuia și a realiza harta anatomică și nu necesită propriile catetere.

Ambele sisteme pot fi utilizate pentru a crea o hartă a suprafeței endocardice prin contactul secvențial al cateterului cu acea suprafață și prin capacitatea de a cronometra electrograma în fiecare locație.

Cartografierea fără contact utilizând sistemul Ensite Array - un cateter cu balon multi-electrod, fără contact, care înregistrează semnale de tensiune de la suprafața endocardică și calculează poziția lor geometrică pe suprafața camerei - este utilă în special pentru cartografierea aritmiilor complexe sau nesusținute, deoarece poate crea o hartă de activare cu o singură bătaie; cu toate acestea, nu este necesară pentru substraturile aritmiilor pediatrice tipice.

Cateterele de ablație RF sunt disponibile de la mai mulți producători în diverse dimensiuni franceze , dimensiuni ale electrozilor distali și tipuri de îndoire.

Toate sunt deflectabile. Leziunile potrivite pentru majoritatea substraturilor de aritmii pediatrice pot fi obținute cu catetere de radiofrecvență cu electrozi distali de 4 sau 5 mm.

Crioablația necesită un electrod mai potrivit pentru a reuși, și se utilizează atât electrozi de 6 mm, cât și de 8 mm.

Sunt disponibile teci lungi precurbate pentru a facilita plasarea cateterului și stabilitatea atât pe inelele valvei atrioventriculare drepte, cât și pe cele stângi (Swartz Left SL1-4 și Right SR0-4, Daig Corp, Minneapolis, St. Paul).

Tehnologia de ablație

Ablația prin radiofrecvență furnizează un curent electric între vârful cateterului și electrozii pielii. Rezistența la curgerea curentului la punctul de contact al cateterului produce încălzire locală. Miocitele sunt distruse atunci când sunt încălzite peste aproximativ 50 de grade Celsius. Temperatura țesutului scade cu puterea a patra a distanței radiale față de punctul de

contact al cateterului; prin urmare, temperatura trebuie menținută ridicată la punctul de contact pentru a produce o leziune suficient de profundă. Temperatura nu trebuie să depășească 80 de grade Celsius, deoarece acest lucru crește riscul de coagulare a cateterului, iar la 100 de grade pot apărea explozii de abur (pocnituri). Din cauza riscurilor asociate cu temperaturile ridicate, generatoarele de energie radiofrecvență au un mod de control al temperaturii (sau reglat în funcție de temperatură) care ajustează automat curentul de ieșire pe baza unei valori maxime de temperatură programate.

Răcirea vârfului cateterului reduce temperatura detectată de generator, permițând astfel o livrare mai mare și mai constantă de energie către țesut. Răcirea cateterului are loc în principal prin fluxul sanguin local, dar poate fi îmbunătățită prin utilizarea unui electrod mare sau prin irigarea vârfului cateterului.

Crioablația se efectuează folosind un sistem care răcește vârful unui cateter prin expandarea unui gaz lichid la vârf și eliminarea căldurii din sânge și țesuturile înconjurătoare. Temperaturile la electrodul distal, la o valoare constantă de -65°C, reduc temperatura țesuturilor sub 10°C, înghețând astfel celulele în leziuni de ablație care se extind și se rup.

Crioenergia se aplică de obicei timp de 4-6 minute pentru a obține o leziune suficient de mare. Reversibilitatea efectului său asupra țesutului o face deosebit de atractivă pentru utilizarea în regiunile țesutului de conducere normală, cum ar fi nodul AV și la copiii mici sau sugari. Atunci când crioablația urmează să fie efectuată în apropierea nodului AV sau a fasciculului His, monitorizarea atentă a conducerii nodului AV este esențială. Dezvoltarea oricărui bloc atrioventricular ar trebui să determine oprirea imediată a ablației.

Datorită reversibilității efectului criogenic, este de așteptat să revină la conducerea normală. Nu a existat niciodată raportare de bloc AV permanent datorat crioablației; cu toate acestea, a fost raportat anecdotic un bloc cardiac tardiv la un pacient pediatric. Este important pentru utilizarea crioablației să se înțeleagă că cateterul aderă la țesuturi în timpul gelificării și, prin urmare, cateterul nu trebuie îndepărtat de locul ablației până când nu a avut loc reîncălzirea. O comparație a dimensiunii leziunii între crioablație și ablația prin radiofrecvență arată un efect semnificativ al fluxului sanguin în jurul cateterului. Leziunile prin radiofrecvență sunt mai mari în zonele cu flux ridicat, în timp ce leziunile crioablației mai mari se găsesc în zonele cu flux scăzut.

Procedura de sedare/anestezie

Anestezia generală sau sedarea moderată până la profundă sunt metode acceptabile de anestezie pentru studii electrofiziologice și ablații. Metoda utilizată depinde în mare măsură de preferințele fiecărui profesionist. Anestezia generală permite un control mai consistent al mișcărilor pacientului. Ținerea respirației sau oprirea respirației de către anestezist poate fi benefică pentru stabilitatea cateterului atunci când se aplică ablația prin radiofrecvență. Recuperarea tinde, de asemenea, să fie mai rapidă. Cu toate acestea, unii practicieni constată că anestezia generală afectează semnificativ inductibilitatea anumitor aritmii. În plus, pacientul resimte efectele secundare ale intubației traheale.

Sedarea moderată până la profundă poate fi potrivită pentru adolescenți, deși mișcarea neașteptată a pacientului poate fi grav dăunătoare dacă se aplică RF în apropierea nodului AV.

RNAV poate fi mai inductibilă sub sedare moderată.

Spre deosebire de RF, crioablația nu produce durere, așadar mișcările neașteptate sunt mai puțin probabile.

Abordarea specifică a substratului pentru ablație, rezultate și riscuri

Toate procedurile de ablație trebuie să fie precedate de un studiu electrofiziologic diagnostic, care este discutat într-un capitol separat.

aritmiile pediatrice , piatra de temelie a unei proceduri de ablație reușite pentru majoritatea substraturilor de aritmie este cartografierea activării electrice endocardice. Aceasta implică, în general, corelarea unor locații anatomice locale specifice cu semnale electrice. Tehnica specifică de cartografiere a activării variază în funcție de substratul țintă.

Drumuri accesorii

Căile accesorii manifeste pot fi ablaționate la locul celui mai local semnal ventricular în raport cu debutul undei delta (Figura 90). Atât căile accesorii manifeste, cât și cele ascunse pot fi cartografiate prin căutarea celei mai timpurii activări atriale retrograde în timpul tahicardiei ortodromice reciprocante și al stimulării ventriculare (Figura 91), confirmând că activarea retrogradă a avut loc prin calea accesorie și nu prin nodul AV. Ablația în timpul tahicardiei prezintă riscul ca vârful cateterului să se miște atunci când tahicardia se termină. Ablația în timpul stimulării ventriculare și observarea pierderii conducerii AV retrograde în timpul ablației sunt preferate pentru a menține stabilitatea cateterului. Cartografierea căilor accesorii poate dezvălui o potențială cale accesorie la locul în care s-a reușit (Figurile 92 și 93). Succesul permanent este strâns asociat cu dispariția timpurie a conducerii prin calea [11].

Leziunile ar trebui făcute doar 5 până la 10 secunde, cu excepția cazului în care s-a obținut succesul, moment în care leziunea ar trebui continuată timp de 45-60 de secunde.

Ablația căilor accesorii stângi se efectuează de obicei printr-o abordare transseptală, deși unii electrofiziologi preferă o abordare retrogradă prin aortă și ventriculul stâng. Abordarea transseptală prezintă riscurile puncției transseptale, care sunt rare la practicienii experimentați, dar evită potențialele leziuni ale valvei aortice, arterelor coronare sau aparatului mitral asociate cu o abordare retrogradă. Poziționarea cateterului transseptal în inelul valvei mitrale poate fi îmbunătățită prin utilizarea de teci lungi, preformate. Crioablația căilor accesorii în sinusul coronarian a fost utilizată în siguranță, deși cu rate de succes scăzute și o rată ridicată de recurență.¹²

Căile accesorii ale peretelui liber al ventriculului drept pot fi deosebit de dificil de cartografiat și de ablaționat din cauza dificultății de a menține poziția cateterului deasupra inelului valvular. Tecile lungi, preformate, sunt

foarte utile pentru menținerea stabilității cateterului.

Au fost raportate leziuni arteriale la nivelul arterei coronare drepte, dar sunt rare.

Căile accesorii din septul posterior (inferior) pot fi dificil de cartografiat, deoarece calea poate fi situată fie pe partea dreaptă, fie pe partea stângă a septului, fie în interiorul sinusului coronarian. Nu este neobișnuit ca un diverticul al sinusului coronarian să fie asociat cu o cale septală posterioară (inferioară) , iar ablația reușită necesită plasarea unui cateter în diverticul. Pericolul ablației în această regiune este riscul crescut de deteriorare a arterei coronare în apropierea originii arterei nodului AV.

Un studiu prospectiv [13] privind leziunile arterei coronare în timpul ablației prin cateter la pacienți pediatrici a constatat îngustarea arterei coronare la 2 din 117 pacienți, ambii prezentând căi accesorii septale posterioare (inferioare).

Căile septale anterioare (superioare) și medio-septale (parahisiene) prezintă riscuri diferite datorită proximității lor față de sistemul de conducere normal. Nu este neobișnuit ca locația optimă pentru ablația AV să prezinte și o deviere mare a potențialului His la nivelul cateterului de ablație. Ablația prin radiofrecvență în aceste locații a dus la bloc AV complet în până la 10% din cazuri . ¹⁴

Crioablația a făcut ca ablația să fie un succes, fiind o întreprindere în mod clar mai sigură și ar trebui să fie metoda de elecție; cu toate acestea, rata de recurență este mai mare în cazul crioablației în regiunea anteroseptală, determinând unii medici să prefere radiofrecvența.

De asemenea, este benefică abordul regiunii septale anterioare (superioare), prin vena cavă superioară, permițând o separare mai mare a AP și a fasciculului His.

Cele mai fiabile date privind rezultatele la copii provin din studiul Prospective Evaluation After Catheter Ablation in Pediatrics , care a urmărit 481 de pacienți timp de 2 ani după ablația prin radiofrecvență. Ratele de succes pentru ablația căilor accesorii depind în cele din urmă de locația substratului: la stânga peretelui liber, 98%; la dreapta

 perete liber 90%, sept stâng 88%, sept drept 89%. Ratele de recurență la un an după ablația prin radiofrecvență a căilor accesorii la pacienții pediatrici diferă în funcție de localizarea substratului, cele mai mari rate fiind pentru ablațiile septale drepte (24%) și cele mai mici pentru cele situate pe partea stângă (5-9%) .

tahicardie de reintrare nodale AV (AVNTR)

AVNRT este abordată foarte diferit față de ablația căilor accesorii. Ținta este locația anatomică așteptată a căii lente pe aspectul inferior al triunghiului Koch. În prezent, majoritatea centrelor pediatrice utilizează crioablația pentru ablația AVNRT, deși ablația prin radiofrecvență este încă utilizată pe scară largă.^[17] Criteriile pentru ablația adecvată a căilor lente sunt subiect de dezbatere și pot varia între practicienii care urmăresc eliminarea completă a conducerii lente pe căile atriale și alții care acceptă fiziologia dual a nodului AV rezidual sau a unui singur bătăi ecou.

O meta-analiză recentă efectuată la adulți sugerează că aceste criterii de evaluare sunt în esență echivalente, cu condiția ca izoproterenolul să fie utilizat în timpul testelor post-ablație .^[18] Deși studiile timpurii privind eficacitatea crioablației AVNRT la pacienții pediatrici au arătat rate de succes și recurență mai puțin optime decât ablația prin radiofrecvență, experiența și evoluția tehnicii au îmbunătățit ratele de succes la >96% .^[19,20] Rata de recurență a AVNRT a fost de 6,7% în cele mai recente studii . ^{19,20}

Ca și în cazul ablațiilor septale inferioare, există riscul de leziuni ale arterelor coronare. Pentru a minimiza acest risc, sugerăm ca pacienții cu o greutate mai mică de 40 kg să fie ablați cu crioenergie. În plus, angiografia selectivă este cel mai bine efectuată înainte de ablația prin radiofrecvență, iar energia RF nu trebuie administrată sau trebuie administrată cu extremă precauție dacă o arteră coronară mică este situată la 2-3 mm de locul dorit de ablație. Angiografia coronariană post-ablație este utilă pentru a se asigura că arterele coronare nu sunt lezate.

Tahicardii focale

Tahicardiile focale sunt cartografiate prin localizarea celui mai timpuriu loc de activare în camera de origine. Ablația tahicardiei atriale focale (FAT) are un succes ridicat, rezultând o rată de vindecare de 96% în studii mai ample . ²¹ Ablația FAT prezintă un risc foarte scăzut. Stenoza venei pulmonare poate apărea în cazul ablației în această regiune; cu toate

acestea, nu a fost raportată la un pacient pediatric. Ablația focarelor de-a lungul *cristei terminale* poate provoca leziuni ale nervului frenic; prin urmare, confirmarea localizării nervului frenic trebuie obținută prin stimulare la nivel înalt, iar substratul poate fi apoi localizat cu atenție în imediata apropiere a nervului frenic.

Atât ablația prin radiofrecvență, cât și crioenergia pot deteriora nervul frenic. Ablația prin radiofrecvență a tahicardiilor idiopatice ale tractului de ejecție ventriculară la pacienții pediatrici poate avea rezultate foarte bune, cu condiția ca tahicardia să poată fi indusă în laborator, ceea ce reprezintă o barieră semnificativă în calea obținerii cu succes a ablației.

Tahicardii atriale reentrante

Flutterul atrial la o inimă structural normală este o constatare mai puțin frecventă în laboratorul de electrofiziologie pediatrică. Cu toate acestea, atunci când apare, ablația este adesea curativă pentru adolescenții cu tahicardie recurentă.

Mult mai frecvente sunt tahicardiile reentrante intraatriale (TAA), asociate cu antecedente de intervenții chirurgicale pentru cardiopatii congenitale. Deși o discuție completă a acestor tahiaritmii depășește scopul acestui capitol, tahicardiile reentrante atriale sunt mai ușor de cartografiat folosind sisteme de cartografiere 3D. Identificarea precisă a circuitului tahicardiei este esențială pentru ablația cu succes de-a lungul căii circuitului la locul critic.

Acești pacienți au frecvent circuite multiple. Ablația TRIA este foarte complexă și, deși ratele de succes primare s-au îmbunătățit cu tehnologiile actuale, rata de recurență rămâne ridicată, până la 50% [2 2, 23] .

Tahicardie joncțională ectopică

Tahicardia ectopică joncțională (TEJ) non-postoperatorie este susceptibilă de ablație prin cateter. Un studiu multicentric privind TJE a evaluat ablația focarului joncțional, care a avut succes la aproximativ 85% dintre pacienți, cu rate de succes comparabile cu ablația prin radiofrecvență și crioablația .^[24] Blocul AV permanent nu a apărut în cazul crioablației, dar 3 din 17 pacienți supuși ablației prin radiofrecvență au prezentat bloc AV permanent, sugerând că crioablația este energia de elecție pentru acest substrat.

Aritmii în cardiopatiile congenitale

Deși o discuție completă a problemelor electrofiziologice unice asociate cu cardiopatiile congenitale depășește scopul acestui capitol, există câteva aspecte importante -

Figura 90. Electrograme în timpul ablației căii accesorii laterale stângi . Derivațiile de suprafață III și V1 prezintă semnale intracardiace de la cateterul de ablație, fasciculul His, sinusul coronarian și apexul ventricular drept. Ablația prin radiofrecvență se efectuează în ritm sinusal. Săgețile arată rezoluția undei delta în derivațiile de suprafață și separarea electrogramelor AV locale ABL 1-2 în timpul aplicării RF.

Există mulți factori de luat în considerare. În cazul oricărei ablații planificate la un pacient cu cardiopatie congenitală, anomaliile sistemului de conducere normal trebuie bine înțelese. Deplasarea inferioară și posterioară a nodului AV la pacienții cu defect al canalului AV, de exemplu, va afecta abordarea ablației AVNRT.

Asocierea căilor accesorii cu anomalia Ebstein este bine stabilită, prezența mai multor căi accesorii fiind așteptată la majoritatea pacienților. Ablația căilor accesorii în anomalia Ebstein poate fi dificilă. Locația exactă a șanțului AV poate fi dificil de determinat. Adevăratul șanț AV este cel mai bine identificat prin localizarea arterei coronare drepte. Leziunile coronariene au fost raportate în multiple cazuri.

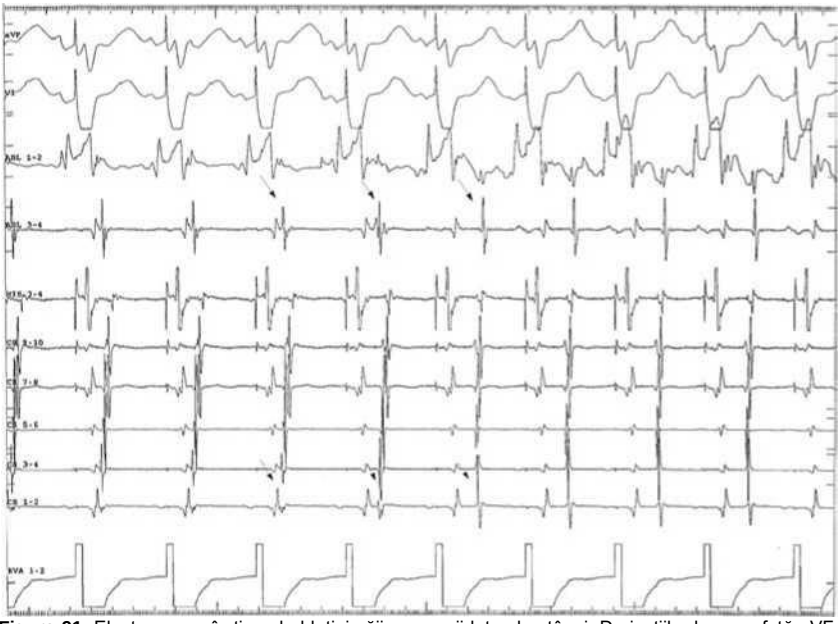


Figura 91. Electrograme în timpul ablației căii accesorii laterale stângi. Derivațiile de suprafață aVF, V1 și semnalele intracardiace de la cateterul de ablație (situat pe fața laterală a inelului valvei mitrale). Sunt prezentate fasciculul His, sinusul coronarian (SC) și apexul ventricular drept. Stimularea apexului ventricular drept arată o activare excentrică a SC cu un semnal AV fuzionat în SC 1-2; semnalul de ablație este ascuns de zgomot în timpul aplicării RF. Blocarea căii accesorii este demonstrată prin separarea semnalelor AV în SC 1-2 și ABL 3-4.

Ocazional la pacienții cu anomalie Ebstein, probabil din cauza peretelui ventricular drept foarte subțire și adesea a unei artere coronare drepte mici.

Transpoziția corectată congenital a valvei tricuspide predispune la căi accesorii. Sistemul de conducere normal este situat în cadranul anterior (supero)lateral al inelului valvei mitrale. Localizarea precisă a potențialului său în această zonă este importantă.

De asemenea, a fost raportat în inimi discordante cu conexiuni AV cu doi noduri AV - unul situat în partea anterioară (superioară) obișnuită a peretelui atrial și al doilea posterior (inferior) în zona normală a triunghiului Koch [25.] Acești noduri AV pot avea o legătură prin conexiuni în sistemul de conducere ventriculară -

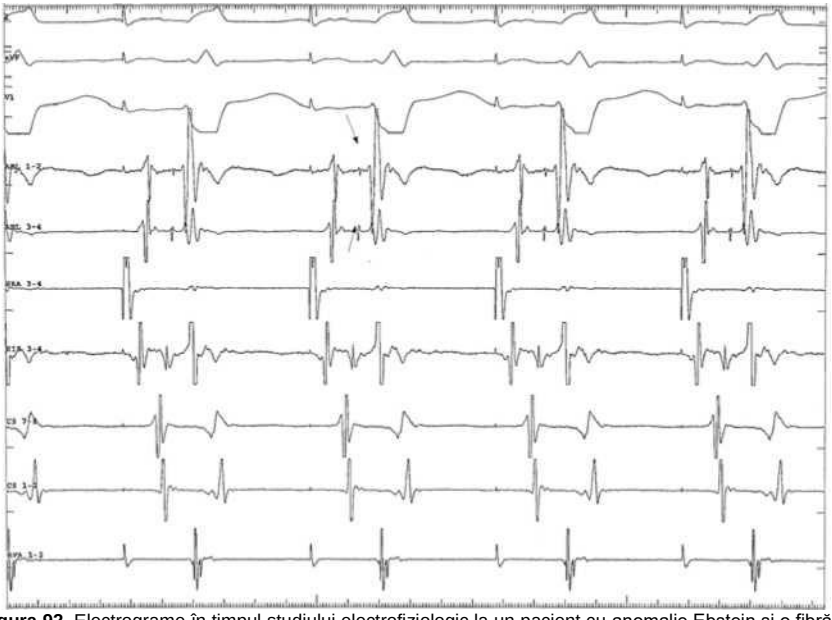


Figura 92. Electrograme în timpul studiului electrofiziologic la un pacient cu anomalie Ebstein și o fibră atriofasciculară cu conducere decrementală prelungită, exemplificând un potențial al căii accesorii. Derivații de suprafață I, aVF și V1, și semnale intracardiace de la cateterul de ablație (poziționat la inelul lateral al valvei tricuspide), atriul drept superior (HRA), fasciculul His, sinusul coronar (CS) și apexul ventricular drept (RVA). Săgețile indică potențialul căii accesorii în semnalul cateterului de ablație, care este ținta ablației.

Afecțiunea, cunoscută sub numele de „slingul Monckeberg", predispune la aritmii reentrante și preexcitație ventriculară. Prezența a două morfologii QRS separate, nepreexcitate, fiecare cu o electrogramă asociată a fasciculului His, interval HV normal și conducere AV decrescendo, sensibilă

la adenozină, este o cerință pentru diagnosticarea acestei entități rare.

Urmare

Evaluarea imediată după procedura de ablație trebuie să includă o electrocardiogramă, în special pentru a documenta absența preexcitației și normalitatea nodului AV și a conducerii intraventriculare . Se recomandă o ecocardiogramă pentru a evalua revărsatul și regurgitarea valvulară. Evaluările ecocardiografice prospective după ablația cu radiofrecvență au arătat că

Figura 93. Hartă geometrică a atriului drept obținută în timpul unui studiu electrofiziologic pentru SVT. Sunt prezentate oblicul anterior drept (panoul stâng) și oblicul anterior stâng (panoul drept). Imaginea trunchiului din colțul din dreapta sus al fiecărui panou arată orientarea anatomică a geometriei. Este prezentat un cateter decapolar care se extinde până la sinusul coronarian. SVC: vena cavă superioară. TVA: inelul valvei tricuspide. His: locația electrogramei fasciculului His.

În aritmiile pediatrice, dezvoltarea insuficienței valvulare moderate sau severe este rară, deși ablația căilor accesorii ale peretelui liber drept și tahicardia ventriculară non-ventriculară (AVNRT) ar putea provoca o ușoară creștere a regurgitării valvei tricuspide [26].

Urmărirea după ablație tinde să varieze foarte mult între centre și nu există un consens specific cu privire la frecvență sau la testele care ar trebui efectuate în timpul urmăririi. La organizarea urmăririi pacientului, trebuie luate în considerare următoarele aspecte. Recurențele căilor accesorii sau ale AVNRT sunt mai puțin frecvente la un an după ablația reușită; cu toate acestea, au fost raportate recurențe tardive ale AVNRT . ¹⁹

Efectele pe termen lung ale crioablației în apropierea nodului AV sunt necunoscute și, deși nu au fost raportate, pot fi posibile efecte tardive asupra conducerii nodului AV.

Preexcitația ventriculară se poate rezolva fără simptome.

Concluzie

Ablația transcateter a aritmiilor cardiace este un tratament extrem de eficient pentru cele mai frecvente tahiaritmii pediatrice. De asemenea, este foarte sigură atunci când este efectuată de profesioniști cu experiență, deși sunt posibile complicații majore.

Bibliografie sugerată

Gillette PC, Garson AJr. și alții. Tahicardie ectopică automată joncțională: un nou tratament propus prin ablație transcateter a fasciculului His. Am Heart J 1983; 106(4 Pt 1): 619-623.

Huang SK, Bharati S, Graham AR, Lev M, Marcus FI, Odell RC. Desicarea joncțiunii atrioventriculare prin cateter toracic închis folosind energia de radiofrecvență - o nouă metodă de ablație prin cateter. J Am Coll Cardiol 1987;9:349-358.

Van Hare GF, Velvis H, Langberg JJ. Ablație transcateter cu succes a tahicardiei ectopice joncționale congenitale la un sugar de zece luni utilizând energie de radiofrecvență. PACE 1990;13:730-5.

Saul JP, Walsh EP, Langberg JJ, Mayer JE, Lock JE. Ablația prin radiofrecvență a căilor atrio-ventriculare accesorii: rezultate precoce la copiii cu TSV refractară. Circulation 1990;82:222. [Rezumat]

Strieper M, Leong T, Bajaj T, Huckaby J, Frias P, Campbell R. Ablația tahicardiei supraventriculare la copiii cu o inimă structural normală îmbunătățește calitatea vieții? Congenit Heart Dis 2010;5:587-593.

Friedman RA, Walsh EP, Silka MJ, Calkins H, Stevenson WG, Rhodes LA, Deal BJ, Wolff GS, Demaso DR, Hanisch D, Van Hare GF. Conferința de consens a experților NASPE: Ablația prin cateter cu radiofrecvență la copiii cu și fără cardiopatii congenitale. Raportul comitetului de redactare . Societatea Nord-Americană de Stimulare și Electrofiziologie. Pacing Clin Electrophysiol 2002; 25(6):1000-1017.

Pappone C, Manguso F, Santinelli R, Vicedomini G, Sala S, Paglino G, Mazzone P, Lang C, Gulletta S, Augello G, Santinelli O, Santinelli V Radiofrequency Ablation in Children with Asymptomatic Wolff-Parkinson-White Syndrome. N Engl J Med 2004;351:1197-1205.

Gaita F, Riccardi R, Hocini M, Haissaguerre M, Giustetto C, Jais P, Grossi S, Caruzzo E, Bianchi F, Richiardi E. Safety and efficacy of cryoablation of accessory pathways adjacent to the normal conduction system. J Cardiovasc Electrophysiol 2003; 14(8):825-829.

Miyazaki A, Blaufox AD, Fairbrother DL, Saul JP. Crioablația pentru substraturi de tahicardie septală la pacienții pediatrici: rezultate pe termen mediu. J Am Coll Cardiol 2005; 45(4):581-588.

Pilcher TA, Saul JP, Hlavacek AM, Haemmerich D. Efecte contrastante ale fluxului convectiv asupra dimensiunii leziunii de ablație prin cateter: criogenie versus energia de radiofrecvență. PACE 2008;31:300-307.

Laohaprasitiporn D, Walsh EP, Saul JP, Triedman JK. Predictori ai permanenței leziunilor prin radiofrecvență reușite create cu temperatură controlată a vârfului cateterului. Pacing Clin Electrophysiol 1997; 20(5:Pt 1):Pt 1):1283-91.

Collins KK, Rhee EK, Kirsh JA, Cannon BC, Fish FA, Dubin AM, Van Hare GF. Crioablația căilor accesorii în sinusul coronarian la pacienții tineri: Un studiu multicentric realizat de Grupul de lucru privind crioablația al Societății de Electrofiziologie Pediatrică și Congenitală. J Cardiovasc Electrophysiol 2007;18:592-597.

Schneider HE, Kriebel T, Gravenhorst VD, Paul T. Incidența leziunilor arterei coronare imediat după ablația prin cateter pentru tahicardiile supraventriculare la sugari și copii. Heart Rhythm 2009; 6(4):461-467.

Schaffer MS, Silka MJ, Ross BA, Kugler JD. Bloc atrioventricular accidental în timpul ablației prin cateter cu radiofrecvență. Rezultatele Registrului de Ablație prin Radiofrecvență Pediatrică. Societatea de Electrofiziologie Pediatrică. Circulation 1996; 94(12):3214-3220.

Van Hare GF, Javitz H, Carmelli D și colab. Evaluare prospectivă după ablația cardiacă pediatrică: date demografice, profiluri medicale și rezultate inițiale. J Cardiovasc Electrophysiol 2004; 15(7):759-770.

Van Hare GF, Javitz H, Carmelli D, Saul JP, Tanel RE, Fischbach PS, Kanter RJ, Schaffer M, Dun nigan A, Colan S, Serwer G și alții. Evaluare prospectivă după ablația cardiacă pediatrică: Recurență la 1 an după ablația inițială cu succes a tahicardiei supraventriculare. Heart Rhythm 2004;1:188-196.

Fishberger SB, Whalen R, Zahn EM, Welch EM, Rossi AF Ablația prin radiofrecvență a tahicardiei pediatrice cu reintrare în nodul AV în timpul erei glaciare: o experiență într-un singur centru în era crioablației. PACE 2010; 33:6-10.

Stern JD, Rolnitzky L, Goldberg JD, Chinitz LA, Holmes DS, Bernstein NE, Bernstein SA, Khairy P, Aizer A. Meta-analiză pentru evaluarea criteriului de evaluare adecvat pentru ablația pe cale lentă a tahicardiei reentrante nodale atrioventriculare. PACE 2010;33:1-9.

LaPage MJ, Saul JP, Reed JH. Rezultate pe termen lung ale crioablației la pacienții pediatrici cu tahicardie prin reentrant nodal atrioventricular. Am J Cardiol 2010;105:1118-1121.

Drago F, Crioablația tahicardiei tipice cu reintrare nodală atrioventriculară la copii: șase ani de experiență și urmărire într-un singur centru. PACE 2010;33:475-481.

Walsh EP, Saul JP, Hulse JE, Rhodes LA, Hordof AJ, Mayer JE, Lock JE. Ablația transcateter a tahicardiei atriale ectopice la pacienții tineri utilizând curent de radiofrecvență [vezi comentariile]. Circulation 1992; 86(4):1138-1146.

Triedman JK, Alexander ME, Love BA, Collins KK, Berul CI, Bevilacqua LM, Walsh EP Influența factorilor specifici pacientului și a tehnologiilor ablative asupra rezultatelor ablației prin radiofrecvență a tahicardiei reentrante intraatriale la pacienții cu cardiopatie congenitală. J Am Coll Cardiol 2002; 39(11):1827-1835.

Yap SC, Harris L, Silversides CK, Downar E, Chauhan VS. Rezultatul ablației intraatriale prin cateter pentru tahicardie reentrantă la adulți cu cardiopatie congenitală. J Am Coll Cardiol 2010;19:1589-1596.

Collins KK, Van Hare GF, Kertesz NJ, Law IH, Bar-Cohen Y, Dubin AM, Etheridge SP Berul CI, Avari JN, Tuzcu V, Sreeram N, Schaffer MS, Fournier A, Sanatani S, Snyder CS, Smith RT, Arabia L, Hamilton R, Chun T, Liberman L, Kakanel B RE, Paul T, Kakanel B. Tahicardie ectopică joncțională non-postoperatorie pediatrică. J Am Coll Cardiol 2009;53:690-7.

Epstein MR, Saul JP, Weindling SN, Triedman JK, Walsh EP Tahicardie atrioventriculară reciprocantă cu implicarea nodurilor atrioventriculare gemene la pacienții cu cardiopatie congenitală complexă. Journal of Cardiovascular Electrophysiology 2001; 12(6):671-679.

Van Hare GF, Colan SD, Javitz H, Carmelli D, Knilans T, Schaffer M, Kugler J, Byrum CJ, Saul JP, et al. Evaluare prospectivă după ablația cardiacă pediatrică: Soarta structurii și funcției intracardiace, evaluată prin ecocardiografie serială. Am Heart J 2007;153:815-820.

13 Holter

(înregistrare electrocardiografică dinamică)

Silvana Caro

Dezvoltată în urmă cu peste 40 de ani de Dr. Norman Holter și -colaboratorii săi, aceasta este o tehnică de înregistrare continuă concepută pentru a obține informații dinamice despre activitatea electrică a inimii, în general timp de 24 de ore. Aceste date sunt apoi analizate într-o perioadă considerabil mai scurtă.

Se compune din:

1- Sistem de înregistrare:
   a) bandă electromagnetică (aproape că nu există).
   b) digital
2- Recorder
3- Decodor

Instrucţiuni

Această tehnică are o valoare imensă atât pentru diagnosticarea anomaliilor care apar în ritmul cardiac, cât și în conducere și tratamentul eventual cu urmărirea acesteia.

Ghidurile privind indicațiile pentru înregistrarea electrocardiografică dinamică (Holter) au fost publicate prin consens între ACC și AHA. Aceste ghiduri prezintă trei tipuri de luare a deciziilor privind acordul asupra indicațiilor:

Clasa I: afecțiuni în care există dovezi și/sau un acord general că procedura sau tratamentul este benefic, util și eficient.
Clasa II: afecțiuni în care există dovezi contradictorii și/sau divergențe de opinii cu privire la utilizarea/eficacitatea procedurii sau tratamentului.
Clasa IIa: greutatea dovezilor/opiniei în favoarea utilizării/eficacității.
Clasa II b: utilizarea/eficacitatea este mai puțin bine stabilită prin dovezi/opinii.
Clasa III: afecțiuni pentru care există dovezi și/sau un acord general că o procedură/un tratament poate fi util/eficac și că, în unele cazuri, poate fi

dăunător.

Principalele indicații în pediatrie:

Clasa I

1) Sincopă, presincopă sau amețeli la pacienții cu boli de inimă, aritmie documentată sau dependență de stimulator cardiac.
2) Sincopă sau presincopă asociată cu efort, atunci când cauza nu este stabilită prin alte metode.
3) Evaluarea pacienților cu cardiomiopatie dilatativă sau hipertrofică.
4) Evaluarea pacienților cu sindrom QT lung posibil sau documentat.
5) Palpitații la pacienții cu antecedente de intervenții chirurgicale pentru cardiopatii congenitale și anomalii hemodinamice semnificative.
6) Evaluarea eficacității medicamentelor antiaritmice.
7) Bloc atrioventricular complet congenital, fără stimulator cardiac.

Clasa a II-a

1) Sincopă, presincopă sau palpitații în absența unei explicații rezonabile și când nu există dovezi clinice de boală cardiacă.
2) Evaluarea ritmului cardiac după inițierea terapiei antiaritmice, în special atunci când există un potențial efect proaritmic.
3) Evaluarea ritmului cardiac după bloc AV tranzitoriu în urma unei intervenții chirurgicale cardiace sau ablației cu radiofrecvență.

4) stimulatoare cardiace fiziologice sau sensibile la frecvență .

Clasa a II-a b

1) Evaluarea pacienților cu intervenții chirurgicale cardiace pentru cardiopatii congenitale , în special atunci când există modificări hemodinamice reziduale sau aritmii postoperatorii tardive.
2) Evaluarea pacienților tineri (< 3 ani) cu antecedente de tahiaritmie, pentru a determina posibila recurență a episoadelor nedetectate.
3) Evaluarea pacienților cu suspiciune de tahicardie atrială incesantă.
4) Extrasistolă ventriculară complexă pe ECG sau în timpul ergometriei.

Clasa a III-a

1) Sincopă, presincopă sau amețeli atunci când este prezentă o cauză non-cardiacă.
2) Durere în piept fără dovezi clinice de boală cardiacă.
3) Evaluare de rutină pentru activitățile sportive.

4) Palpitații scurte în absența bolilor de inimă.
5) Sindromul Wolff-Parkinson-White asimptomatic.

Există o nomenclatură specifică pentru raportarea aritmiilor ventriculare în studiile Holter, detaliată mai jos:

Clasificarea aritmiilor ventriculare în funcție de forma și frecvența lor pentru raportul Holter

Frecvenţă	Formă
Clasa 0: Niciuna Clasa 1: Rar (< 1 EV/h) Clasa 2: Rare (1 până la 9 EV/h) Clasa 3: Intermediară (10 până la 29 EV/h) Clasa 4: Frecventă (> 30 EV/h)	Clasa A: Monomorfă Clasa B: Polimorfă Clasa C: Forme repetitive (duble/salve 3-5 EV CONSECUTIVE) Clasa D: Tahicardie ventriculară nesusținută (> 6 ventricule espiratorii consecutive < 30 sec) Clasa E: Tahicardie ventriculară susținută (TV cu o durată > 30 de secunde)
Clasificarea aritmiilor ventriculare în funcție de frecvență și formă (Am J Cardiol 1984;54:1355-1357).	

Bibliografie sugerată

Kadish AH, Buxton AE, Kennedy HL, Knight BP, Mason JW, Schuger CD, Tracy CM, Winters WL Jr, Boone AW, Elnicki M, Hirshfeld JW Jr, Lorell BH, Rodgers GP, Tracy CM, Weitz HH. Grupul de lucru al Colegiului American de Cardiologie/Asociației Americane a Inimii/Colegiului American al Medicilor - Societății Americane de Medicină Internă; Societatea Internațională pentru Holter și Electrocardiologie Neinvazivă. Declarație de competență clinică ACC/AHA privind electrocardiografia și electrocardiografia ambulatorie: Un raport al grupului de lucru ACC/AHA/ACP-ASIM privind competența clinică (Comitetul ACC/AHA pentru elaborarea unei declarații de competență clinică privind electrocardiografia și electrocardiografia ambulatorie) aprobat de Societatea Internațională pentru Holter și electrocardiologie neinvazivă. Circulation 2001 18 decembrie;104(25):3169-78.

14 Marcapasos y desfibriladores implantables en Pediatría

Shailendra Upadhyay, John H Reed

Introducere

Ca și în cazul populației adulte, beneficiile terapiei cu stimulator cardiac și defibrilator cardioverter implantabil (ICD) sunt numeroase . Stimulatoarele cardiace permit stabilizarea ritmului, inclusiv prevenirea bradicardiei, prevenirea bradicardiei induse de tahiaritmie (sindromul tahi-bradi) și restabilirea sincronizării atrioventriculare. Stimulatoarele cardiace anti-bradicardice permit un tratament medical mai agresiv al tahiaritmiilor și -insuficienței cardiace congestive. Terapia de resincronizare cardiacă (CRT) îmbunătățește disincronizarea intra- și interventriculară, ceea ce poate fi foarte util în tratamentul insuficienței cardiace.

Stimulatoarele cardiace antitahicardice întrerup eficient multe tahiaritmii, iar defibrilatoarele tratează aritmiile ventriculare care altfel ar pune viața în pericol (Figura 94). Aceste beneficii nu vin fără costuri. Implantarea prezintă riscuri de infecție, hemoragie, pneumotorax și perforație cardiacă. Efectele adverse pe termen lung includ tromboza și ocluzia vasculară. Există consecințe psihologice ale vieții cu un stimulator cardiac sau un ICD; printre cele mai grave se numără șocurile ICD inadecvate. Costul financiar al terapiei cu aceste dispozitive este substanțial, parțial datorită necesității de a schimba mai multe generatoare, ceea ce duce uneori la mai multe înlocuiri pe parcursul vieții unui pacient.

Indicațiile pentru stimulatoarele cardiace și detectoarele de inițiere cardio-vasculară (ICD) la copii continuă să evolueze. Mai important, progresele în tehnologia dispozitivelor și tehnicile de implantare au permis aplicarea acestor modalități terapeutice la un număr tot mai mare de pacienți pediatrici. Cu toate acestea, populația pediatrică constituie mai puțin de 1% din implanturile de dispozitive .¹ Terapia cu dispozitive implantabile la copii prezintă provocări unice din cauza unei varietăți de factori. Inimi mai mici, structuri vasculare și habitus corporal limitează tehnologia disponibilă. Creșterea așteptată și dorința de o longevitate extinsă a dispozitivului sunt distinctive în populația pediatrică. Variabilitatea anatomică complexă este observată la o proporție semnificativă de pacienți

pediatrici cu o indicație potențială pentru un dispozitiv.

Cea mai frecventă indicație pentru implantarea unui stimulator cardiac la copii este blocul cardiac. Blocul cardiac poate fi congenital sau dobândit. Blocurile cardiace congenitale se manifestă adesea în viața fetală și sunt de obicei mediate de anticorpii materni circulanți (anti-Ro și anti-La în contextul lupusului matern) care afectează sistemul de conducere fetal . ² Cea mai importantă etiologie a blocului cardiac la copii este blocul cardiac chirurgical, cu o incidență de 1,2% după intervenția chirurgicală pentru cardiopatie congenitală care afectează țesutul din apropierea nodului atrioventricular (AV) .³ Blocul cardiac postoperator se manifestă de obicei imediat după operație, dar poate fi intermitent sau progresiv. Blocul cardiac postoperator este observat și studiat în mod curent timp de 7 până la 10 zile înainte de implantarea permanentă a stimulatorului cardiac, deoarece cea mai mare parte a recuperării spontane a conducerii are loc în această perioadă. De atunci, implantarea permanentă a stimulatorului cardiac trebuie considerată un bloc cardiac postchirurgical, care este asociat cu o mortalitate crescută. ^{3,4} Disfuncția nodului sinusal (SND), care necesită stimulare atrială, este mai puțin frecventă la copii, dar poate fi secundară medicamentelor antiaritmice sau intervențiilor chirurgicale la nivelul țesutului atrial drept, adesea la ani după procedură. Cele mai frecvente indicații pentru implantarea de ICD la copii includ cardiomiopatiile, în special cardiomiopatia hipertrofică, și canalopatiile, cum ar fi sindromul QT lung .⁵ Majoritatea acestora sunt dispozitive cu o singură cameră.

Indicațiile pentru terapia cu ICD și stimulator cardiac sunt enumerate mai jos.

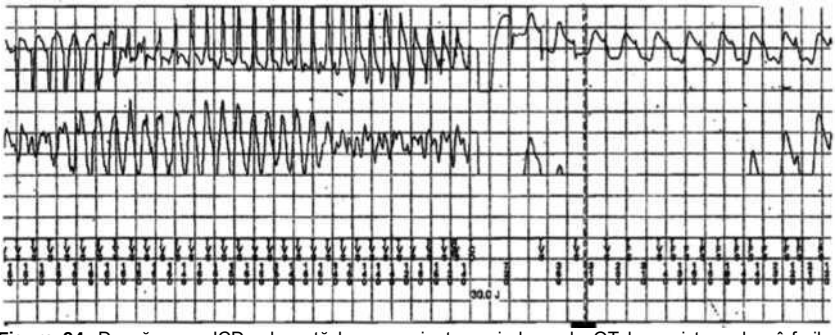


Figura 94. Descărcarea ICD adecvată la un pacient cu sindrom de QT lung și torsada vârfurilor convertită la ritm sinusal. Observați modificările post-șoc ale undei T și ST rezultate din dubla numărare și redetectarea fibrilației ventriculare. Anomaliile segmentului ST și ale undei T au fost tranzitorii, cu revenire promptă la detectarea normală.

Instrucțiuni [1]

(Adaptat după Ghidul ACC/AHA/HRS-2008)

Colegiul American de Cardiologie (ACC), Asociația Americană a Inimii (AHA), Societatea de Ritm Cardiac (HRS).

Ghidul din 2008 pentru terapia bazată pe dispozitive

Recomandări pentru stimularea permanentă la copii, adolescenți și pacienți cu cardiopatii congenitale

CLASA I

1. Implantarea unui stimulator cardiac permanent este indicată pentru blocurile cardiace avansate de gradul II și III, blocul atrioventricular asociat cu bradicardie simptomatică, disfuncția ventriculară sau debitul cardiac scăzut. (Nivelul de evidență: C)

2. Implantarea unui stimulator cardiac permanent este indicată pentru retinopatia diabetică de prematuritate (DOP) cu corelarea simptomelor în timpul bradicardiei inadecvate vârstei. Definiția bradicardiei variază în funcție de vârsta pacientului și de frecvența cardiacă așteptată. (Nivelul de evidență B)

3. Implantarea unui stimulator cardiac permanent este indicată pentru blocul atrioventricular postoperator de gradul II sau III avansat, care nu se așteaptă să se rezolve sau care persistă cel puțin 7 zile după intervenția chirurgicală cardiacă. (Nivel de evidență B)

4. Implantarea unui stimulator cardiac permanent este indicată pentru blocul auriculoventricular congenital de gradul trei cu ritm de evadare QRS larg, ectopia ventriculară complexă sau disfuncția ventriculară. (Nivel de evidență B)

5. Implantarea unui stimulator cardiac permanent este indicată pentru blocul auriculoventricular congenital de gradul trei la sugarii cu o frecvență ventriculară sub 55 de respirații pe minut sau cu cardiopatie congenitală și o frecvență ventriculară sub 70 de respirații pe minut. (Nivel de evidență: C)

CLASA IIa

1. cardiac permanent este rezonabilă la pacienții cu cardiopatie congenitală și bradicardie nefuncțională pentru prevenirea episoadelor recurente de tahicardie reentrantă intraatrială; DNS poate fi intrinsec sau secundar tratamentului antiaritmic. (Nivel de evidență: C)

2. Implantarea unui stimulator cardiac permanent este rezonabilă pentru blocul atrioventricular congenital de gradul trei după primul an de

viață, cu o frecvență cardiacă medie mai mică de 50 de bătăi pe minut, cu o pauză bruscă a ritmului ventricular de 2 sau 3 ori durata ciclului de bază sau asociată cu simptome datorate incompetenței cronotrope. (Nivel de evidență B)

3. Implantarea unui stimulator cardiac permanent este rezonabilă pentru bradicardia sinusală în cardiopatia congenitală complexă cu o frecvență cardiacă de repaus sub 40 bpm sau pauze ale frecvenței ventriculare mai mari de 3 secunde. (Nivel de evidență: C)

4. Implantarea unui stimulator cardiac permanent este rezonabilă la pacienții cu cardiopatie congenitală și hemodinamică afectată din cauza bradicardiei sinusale sau a pierderii sincronizării AV. (Nivel de evidență: C)

5. Implantarea unui stimulator cardiac permanent este rezonabilă pentru sincopa inexplicabilă la pacienții cu intervenții chirurgicale anterioare pentru cardiopatie congenitală complexă datorată blocului cardiac complet tranzitoriu cu bloc fascicular rezidual, după o evaluare atentă pentru a exclude alte cauze de sincopă. (Nivel de evidență B)

CLASA a II-a

1. Implantarea unui stimulator cardiac permanent poate fi luată în considerare în cazul blocului auriculoventricular tranzitoriu de gradul trei postoperator care revine la ritm sinusal cu bloc bifascicular rezidual. (Nivel de evidență: C)

2. Implantarea unui stimulator cardiac permanent poate fi luată în considerare pentru blocul atrioventricular congenital de gradul trei la copii sau adolescenți asimptomatici cu o frecvență cardiacă acceptabilă, un complex QRS îngust și funcție ventriculară normală . (Nivel de evidență B)

3. Implantarea unui stimulator cardiac permanent poate fi luată în considerare pentru bradicardia sinusală asimptomatică după repararea biventriculară a cardiopatiei congenitale, cu o frecvență cardiacă de repaus sub 40 bpm sau pauze ale frecvenței ventriculare mai mari de 3 secunde. (Nivel de evidență: C)

CLASA A III-A

1. Implantarea unui stimulator cardiac permanent nu este indicată pentru blocul auriculoventricular tranzitoriu postoperator cu revenirea conducerii auriculoventriculare normale la pacienții asimptomatici. (Nivel de evidență B)

2. Implantarea unui stimulator cardiac permanent nu este indicată pentru blocul bifascicular asimptomatic cu sau fără bloc atrioventricular de

gradul I după o intervenție chirurgicală pentru cardiopatie congenitală, în absența unui bloc atrioventricular complet tranzitoriu anterior. (Nivel de evidență: C)

3. Implantarea unui stimulator cardiac permanent nu este indicată pentru blocul atrioventricular de gradul II de tip I asimptomatic. (Nivel de evidență: C)

4. Implantarea unui stimulator cardiac permanent nu este indicată pentru bradicardia sinusală asimptomatică cu un interval de risc relativ mai mic de 3 secunde și o frecvență cardiacă minimă mai mare de 40 de bătăi pe minut. (Nivel de evidență: C)

Recomandări pentru defibrilatoarele cardioverter implantabile

CLASA I

1. Terapia cu ICD este indicată la pacienții instabili hemodinamic care au supraviețuit stopului cardiac cauzat de fibrilație ventriculară (FV) susținută sau tahicardie ventriculară (TV) după evaluarea pentru a determina cauza evenimentului și după excluderea oricărei alte cauze complet reversibile. (Nivel de evidență: A)

2. Terapia cu ICD este indicată la pacienții cu cardiopatie structurală și TV susținută spontană, fie ea stabilă hemodinamic, fie instabilă. (Nivel de evidență B)

3. Terapia cu ICD este indicată la pacienții cu sincopă de origine nedeterminată, cu TV susținută, relevantă clinic sau FV semnificativă hemodinamic, indusă la studiul electrofiziologic . (Nivel de evidență B)

4. Terapia cu ICD este indicată la pacienții cu o fracție de ejecție a ventriculului stâng (FEVS) mai mică sau egală cu 35%, din cauza unui infarct miocardic (IM) anterior, care au trecut cel puțin 40 de zile de la IM și se află în clasa funcțională II sau III conform *New York Heart Association (NYHA)* . (Nivelul de evidență: A)

5. Terapia cu ICD este indicată la pacienții cu cardiomiopatie dilatativă (DCM) non-ischemică care au o FEVS mai mică sau egală cu 35% și care se află în clasa funcțională NYHA II sau III. (Nivel de evidență B)

6. Terapia cu ICD este indicată la pacienții cu disfuncție ventriculară stângă datorată unui infarct miocardic anterior, care au cel puțin 40 de zile post-IM, au o FEVS mai mică sau egală cu 30% și se află în clasa

funcțională NYHA I. (Nivel de evidență: A)

7. Terapia cu ICD este indicată la pacienții cu TV nesusținută din cauza infarctului miocardic anterior, FEVS mai mică sau egală cu 40% și FV inductibilă sau TV susținută la studiul electrofiziologic. (Nivel de evidență B)

CLASA IIa

1. Implantarea unui ICD este rezonabilă pentru pacienții cu sincopă inexplicabilă, disfuncție ventriculară stângă semnificativă și cardiomiopatie non-ischemică. (Nivel de evidență: C)

2. Implantarea unui ICD este rezonabilă la pacienții cu TV susținută și funcție ventriculară normală sau aproape normală. (Nivel de evidență: C)

3. Implantarea unui ICD este rezonabilă pentru pacienții cu cardiomiopatie hipertrofică care prezintă unul sau mai mulți factori de risc majori pentru moarte subită (MS). (Nivelul de evidență: C)

4. Implantarea unui ICD este rezonabilă pentru prevenirea morții subite la pacienții cu displazie ventriculară dreaptă aritmogenă (DAVD) care prezintă unul sau mai mulți factori de risc pentru moarte subită. (Nivelul de evidență: C)

5. Implantarea unui ICD este rezonabilă pentru a reduce moartea subită cardiacă la pacienții cu sindrom de QT lung care prezintă sincopă și/sau tahicardie ventriculară în timp ce primesc beta-blocante. (Nivel de evidență B)

6. Implantarea unui ICD este rezonabilă pentru pacienții nespitalizați care așteaptă un transplant. (Nivel de evidență: C)

7. Implantarea unui ICD este rezonabilă pentru pacienții cu sindrom Brugada care au prezentat sincopă. (Nivel de evidență: C)

8. Implantarea unui ICD este rezonabilă pentru pacienții cu sindrom Brugada care au tahicardie ventriculară documentată, fără a duce la stop cardiac. (Nivel de evidență: C)

9. Implantarea unui ICD este rezonabilă pentru pacienții cu TV polimorfă catecolaminergică care prezintă sincopă și/sau TV susținută documentată în timp ce primesc beta-blocante. (Nivel de evidență: C)

10. Implantarea unui ICD este rezonabilă la pacienții cu sarcoidoză cardiacă , miocardită cu celule gigante sau boală Chagas. (Nivel de evidență: C)

CLASA IIb

1. Terapia cu ICD poate fi luată în considerare la pacienții cu cardiopatie ischemică care au o FEVS mai mică sau egală cu 35% și care se află în

clasa funcțională NYHA I. (Nivel de evidență: C)

2. Terapia cu ICD poate fi luată în considerare la pacienții cu sindrom QT lung și factori de risc pentru scleroza multiplă. (Nivel de evidență B)

3. Terapia cu ICD poate fi luată în considerare la pacienții cu sincopă și cardiopatie structurală la care investigațiile invazive și neinvazive extinse nu au reușit să identifice o cauză. (Nivel de evidență: C)

4. Terapia cu ICD poate fi luată în considerare la pacienții cu cardiomiopatie familială asociată cu moarte subită. (Nivel de evidență: C)

5. Terapia cu ICD poate fi luată în considerare la pacienții cu - necompactare a ventriculului stâng. (Nivel de evidență: C)

CLASA A III-A

1. Terapia cu ICD nu este indicată pacienților care nu au o așteptare rezonabilă de supraviețuire cu o stare funcțională acceptabilă pentru mai puțin de 1 an, chiar dacă îndeplinesc criteriile pentru implantarea ICD specificate în CLASA I, IIa, IIb și recomandările anterioare. (Nivel de evidență: C)

2. Terapia cu ICD nu este indicată la pacienții cu TV sau FV incesantă. (Nivel de evidență: C)

3. Terapia cu ICD nu este indicată la pacienții cu afecțiuni psihiatrice semnificative care pot fi exacerbate de implantarea dispozitivului sau care se opun urmăririi sistematice . (Nivel de evidență: C)

4. Terapia cu ICD nu este indicată pentru pacienții din clasa funcțională NYHA IV cu insuficiență cardiacă congestivă refractară la medicamente care nu sunt candidați pentru transplant cardiac sau resincronizare. (Nivel de evidență: C)

5. Terapia cu ICD nu este indicată pentru sincopa de cauză nedeterminată la un pacient fără tahiaritmii ventriculare inductibile și fără cardiopatie structurală. (Nivel de evidență: C)

6. Terapia cu ICD nu este indicată atunci când FV sau TV pot fi supuse ablației chirurgicale sau prin cateter (de exemplu, aritmii atriale asociate cu sindromul Wolff-Parkinson-White, TV la nivelul tractului de ejecție al VD sau VS, TV idiopatică sau TV fasciculară în absența cardiopatiei structurale). (Nivel de evidență: C)

7. Terapia cu ICD nu este indicată la pacienții cu tahiaritmii ventriculare din cauza unei afecțiuni complet reversibile în absența unei boli cardiace structurale (de exemplu, dezechilibru electrolitic, medicamente sau traume). (Nivel de evidență B)

Recomandări pentru defibrilatorul cardioverter implantabil la pacienții pediatrici și pacienții cu cardiopatii congenitale

CLASA I

1. Implantarea de ICD este indicată la pacienții care au supraviețuit stopului cardiac după evaluarea pentru a determina cauza evenimentului și după excluderea oricărei alte cauze complet reversibile. (Nivel de evidență: B)

2. Implantarea de ICD este indicată la pacienții cu tahicardie ventriculară susținută simptomatică asociată cu cardiopatii congenitale , care au fost supuși unei evaluări hemodinamice și electrofiziologice. Ablația prin cateter sau repararea chirurgicală pot oferi alternative posibile la pacienți atent selectați. (Nivel de evidență: C)

CLASA IIa

1. Implantarea de ICD este rezonabilă la pacienții cu cardiopatie congenitală și sincopă recurentă de origine nedeterminată în prezența disfuncției ventriculare sau a aritmiilor ventriculare inductibile la studiul electrofiziologic. (Nivel de evidență B)

CLASA IIb

1. Implantarea unui ICD poate fi luată în considerare la pacienții cu sincopă recurentă asociată cu cardiopatie congenitală complexă și disfuncție ventriculară sistemică severă, atunci când investigațiile invazive și neinvazive amănunțite nu au reușit să definească o cauză. (Nivel de evidență: C)

CLASA A III-A

1. Toate recomandările din CLASA III din secțiunea „ Recomandări pentru **defibrilatoarele cardiovertere implantabile** ” se aplică pacienților pediatrici și pacienților cu cardiopatii congenitale, iar implantarea de defibrilator ischemic (ICD) nu este indicată la aceste populații de pacienți. (Nivel de evidență: C **)**

Stimulatoare cardiace monocamerale, bicamerale și biventriculare

Decizia între un sistem de stimulare unică și un sistem bicameral este de o importanță vitală. Pentru pacienții cu disfuncție a nodului sinusal

(SND), stimularea atrială unică este adecvată numai în contextul conducerii intacte a nodului AV. Pentru pacienții cu disfuncție atât a nodului sinusal , cât și a nodului AV, este necesară stimularea bicamerală. În acest context, un sistem bicameral este preferabil atunci când este necesară sincronizarea AV; stimularea ventriculară unică poate fi adecvată dacă nu este necesară sincronizarea AV. Pentru pacienții cu funcție normală a nodului sinusal, dar cu bloc AV, sistemele bicamerale sunt în general preferabile. Excepțiile în care stimularea ventriculară unică este preferabilă includ tahiaritmia atrială cronică (unde detectarea atrială este nedorită) și blocul AV congenital la sugari și copii mici (unde detectarea atrială poate să nu prezinte un beneficiu suplimentar semnificativ). Așa-numitele sisteme cu un singur pas, în care un singur cateter este capabil să detecteze în atriu și să stimuleze în ventricul, sunt disponibile pentru situațiile în care este dorită sincronizarea AV, dar în care nu este nevoie de stimulare atrială.

Atunci când este posibil, ar trebui depuse eforturi pentru a minimiza stimularea cronică a ventriculului drept, deoarece disincronizarea intra- și interventriculară duce adesea la disfuncție ventriculară și cardiomiopatie.^{6,7} Stimularea septală a ventriculului drept (VD) a înlocuit în mare măsură stimularea apexului VD, deoarece reduce disincronizarea interventriculară. Stimularea biventriculară poate fi benefică în comparație cu stimularea ventriculară dreaptă izolată la pacienții dependenți de stimulator cardiac cu disfuncție ventriculară . ⁷ Indicațiile pentru stimularea biventriculară sunt în curs de dezvoltare la copii și pacienți cu cardiopatie congenitală . ^{8,9} Stimularea biventriculară poate fi dificilă în cardiopatia congenitală din cauza anatomiei anormale a sinusului coronarian. Pentru sistemele epicardice, stimularea apicală a ventriculului stâng pare a fi o îmbunătățire semnificativă față de stimularea anterioară a VD în ceea ce privește păstrarea sincronizării și îmbunătățirea debitului cardiac [10] , [11] .

Evaluare preoperatorie

Este important să se obțină un istoric detaliat, inclusiv istoricul medical, istoricul familial (de boli de inimă, moarte subită, lupus matern), intervenții chirurgicale cardiace anterioare, expunerea la boala Lyme și alte detalii, așa cum sunt indicate de constatările specifice ale pacientului. Un istoric detaliat al anatomiei originale și actuale, detaliile chirurgicale, datele anterioare privind implantul, starea actuală a dispozitivului și indicația pentru implantul anterior și actual trebuie revizuite cu atenție. Datele hematologice, cum ar fi o hemoleucogramă completă și studii de coagulare, sunt solicitate pentru a preveni potențialele complicații hemoragice. Testarea serologică pentru anticorpii materni (ANA, anti-Ro și anti-La) și boala Lyme trebuie efectuată

conform indicațiilor clinice. Acest lucru este deosebit de important deoarece blocul cardiac este reversibil cu tratament medical în anumite forme de bloc dobândit, cum ar fi boala Lyme. Dacă este posibil, trebuie obținut un ECG inițial al ritmului nativ. Electrocardiografia ambulatorie ajută la evaluarea aritmiilor variabile, iar monitorizarea evenimentelor este utilă pentru evaluarea simptomelor intermitente. Trebuie efectuată o ecocardiografie pentru a evalua anatomia (inclusiv o atenție deosebită oricărei transpoziții corectate a marilor artere în contextul blocului cardiac), contractilitatea miocardică, funcția valvei AV și prezența unui *șunt intracardiac* (care poate predispune la embolie paradoxală și, prin urmare, contraindica plasarea cateterului transvenos). Dacă obstrucția venoasă este o preocupare, venografia brațului afectat sau angiografia CT oferă informații relevante despre sistemul venos pentru plasarea cateterului.

Considerații privind implantul

Chirurgii cardiaci implantează sisteme epicardice; doar implantarea sistemelor transvenoase va fi discutată aici. În general, tehnicile de implantare sunt similare cu cele de la adulți. Abordarea venoasă axilară sau cefalică este preferată datorită unui risc mai mic de fracturi prin strivire, care este asociat cu abordarea prin vena subclaviculară . ¹² La copiii mai mici, venele axilare pot fi prea mici pentru plasarea cateterului. După cum s-a menționat mai sus, trebuie luată o decizie atentă și în ceea ce privește implantarea unui stimulator cardiac monocameral versus bicameral. Implantarea cu un singur cateter este puțin probabil să ducă la obstrucție venoasă viitoare. Pot fi utilizate mai multe tehnici pentru a păstra vena. De exemplu, sunt disponibile catetere cu diametrul de 4,3 French și pot fi implantate folosind un introductor de 5 Fr cu rezultate bune . ¹³ Majoritatea electrofiziologilor lasă o buclă a cateterului în atriu la copiii mici pentru a permite creșterea somatică și a preveni întinderea sau deplasarea excesivă (Figura 95). Acest lucru este în general bine tolerat, dar ocazional poate interfera cu funcția valvei tricuspide sau chiar poate provoca prolaps prin valva pulmonară.

Variabilitatea anatomiei cardiace influențează foarte mult tehnica de implantare. Multe variații anatomice la copiii cu cardiopatii congenitale merită menționate aici, inclusiv: persistența venei cave superioare (care complică accesul la atriul drept și, în special, la ventriculul drept), scurgeri de plasture sau stenoză la pacienții cu transpoziție a arterelor mari după o intervenție chirurgicală de switch . Îndepărtarea chirurgicală a apendicelui atrial drept (unde sunt plasate de obicei cateterele atriale) și izolarea drenajului venos sistemic din chirurgia de anastomoză cavopulmonară (de

exemplu, după procedura Fontan pentru pacienții cu ventricul unic) sunt toate considerații importante. Deținerea de informații anatomice detaliate, specifice pacientului, înainte de procedura de implantare facilitează planificarea și executarea altor proceduri necesare, cum ar fi închiderea cu plasture, venoplastia sau implantarea *de stent* într-o stenoză de plasture.

Cea mai frecventă locație pentru plasarea generatorului este în regiunea infraclaviculară. Deși majoritatea dispozitivelor sunt plasate subcutanat, plasarea subpectorală este preferată la copiii mai mici, care au un strat mai subțire de țesut subcutanat. Plasarea subpectorală protejează sistemul de traume, previne eroziunea prin piele și este mai plăcută din punct de vedere estetic, în special pentru adolescenți. O estetică excelentă poate fi obținută și cu pungi axilare sau inframamare .

Dimensiunea generatorului stimulatorului cardiac este deosebit de

Aritmiile în pediatrie sunt importante la copii. În general, este preferat cel mai mic stimulator cardiac care poate satisface nevoile unui pacient. Acest lucru trebuie evaluat cu atenție în raport cu necesitatea stimulării bicamerale versus monocamerale și utilitatea stimulării biventriculare . În ciuda progreselor recente, dimensiunea ICD-urilor și a dispozitivelor biventriculare rămâne o provocare pentru implantarea la copiii mici. O limitare majoră a generatoarelor mai mici este durata scurtă de viață a bateriei și necesitatea înlocuirii mai frecvente a generatorului. Progresele în programare pot îmbunătăți durata de viață a bateriei. Autocaptura este o funcție programabilă prin care stimulatorul cardiac variază automat ieșirea de stimulare în funcție de pragul de stimulare măsurat. A fost raportată o durată de viață a bateriei de peste 9 ani, în ciuda stimulării ventriculare 100%, cu dispozitivul monocameral Microny (St. Jude Medical, CA, SUA) (Microny este cel mai mic generator disponibil, cântărind 12,8 grame și cu un volum de 5,9 ml) [15] (Figura 96).

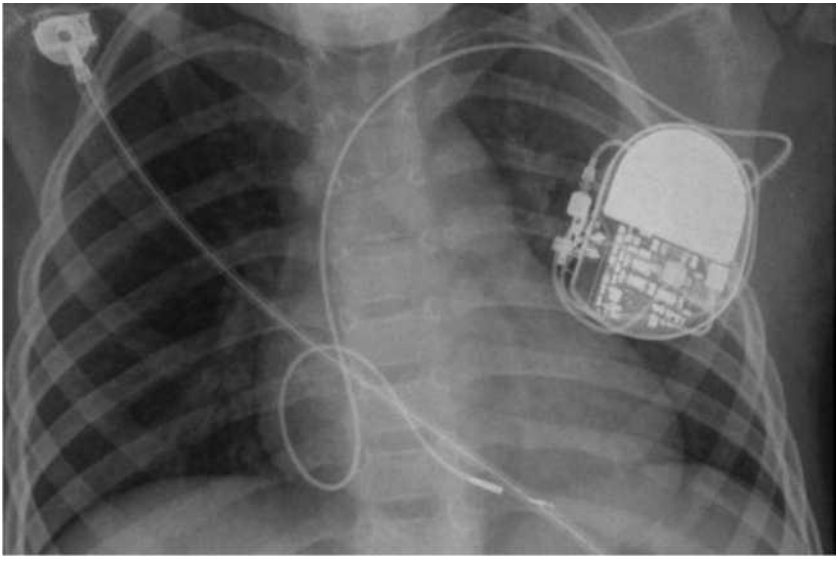


Figura 95: Radiografía de tórax que demuestra un bucle auricular en el electrodo ventricular para acomodar el crecimiento futuro en un niño de 2% años de edad.

Figura 96. Cel mai mic generator cu o singură cameră disponibil din lume.

Compararea sistemului transvenos cu sistemul epicardic

Sistemele transvenoase sunt preferate ori de câte ori este posibil, - datorită naturii mai puțin invazive a procedurii de implantare și a performanței mai bune a cateterului. Aceste electrozi au de obicei o detectare mai bună, praguri de stimulare mai mici și o incidență mai mică a fracturilor. Cu toate acestea, dimensiunile mici ale pacientului sau anatomia venoasă sau cardiacă nefavorabilă pot împiedica plasarea cateterului transvenos. Limita inferioară de greutate pentru implantarea sistemului transvenos este în evoluție și este, în general, specifică fiecărei instituții. În mod tradițional, sistemele transvenoase erau limitate la pacienții cu vârsta peste 5 ani sau cu o greutate de 30 kg .^[16] Odată cu progresele continue în ceea ce privește dimensiunea stimulatoarelor cardiace și a cateterelor, metodele de inserție și tehnicile de implantare, sistemele transvenoase au fost implantate cu succes la copii cu o greutate mai mică de 10 kg . ¹⁷ Implantarea sistemelor transvenoase la copii cu vârsta peste un an și cu o greutate mai mare de 10 kg a devenit din ce în ce mai frecventă. Deși implantarea sistemelor transvenoase la acești pacienți și la cei mai mici poate fi fezabilă , beneficiul trebuie evaluat în raport cu necesitatea de a păstra accesul venos pentru perioade foarte lungi de timp.

Problemele asociate cu cateterele transvenoase, pe lângă obstrucția venoasă, includ perforația, tromboembolismul și riscul de endocardită. Acestea pot cauza, de asemenea, probleme și complicații viitoare legate de îndepărtarea cateterului.

Implantarea epicardică este tehnica de elecție la nou-născuți , copii cu greutatea mai mică de 10 kg și pacienți cu anatomie venoasă sau cardiacă nefavorabilă. Implantarea cateterului epicardic oferă avantajul stimulării ventriculare stângi, al stimulării biventriculare și al stimulării bicamerale la copiii mici. Dezavantajele sistemelor de electrozi epicardici includ o procedură de implantare mai invazivă și o incidență mai mare a eșecului cateterului .^[18] În ceea ce privește implantarea ICD la pacienții mai în vârstă și la adolescenți, pot fi implementate tehnici standard de implantare a cateterului. La nou-născuții și copiii mici care necesită ICD, vor fi necesare catetere de stimulare și detectare epicardică, precum și catetere de defibrilare epicardică. Acest lucru se poate realiza utilizând un electrod de patch epicardic, un cateter de defibrilare subcutanat sau un electrod de defibrilare în spațiul epicardic.

Diferențe în programarea adulților și a copiilor

Nou-născuții și copiii au frecvențe cardiace în repaus mai mari decât adulții. Deși majoritatea pacienților adulți cu stimulator cardiac ar trebui să aibă limita inferioară de frecvență programată sub 100 de pulsații pe minut, nou-născuții necesită uneori o frecvență cardiacă în repaus programată peste 120 de pulsații pe minut . Limitele superioare de frecvență la nou-născuți și copii sunt mult mai mari decât cele necesare la adulții sedentari. Frecvența superioară la care un stimulator cardiac stimulează inima este programată prin frecvența superioară de urmărire (numărul maxim de unde P consecutive) și/sau cea mai mare frecvență a senzorului (frecvența maximă la care stimulatorul cardiac sensibil la frecvență poate stimula ca răspuns la cerințe metabolice crescute).

Copiii pot atinge frecvențe sinusale mult peste rata maximă programabilă de urmărire a multor stimulatoare cardiace bicamerale. Rata maximă de urmărire realizabilă este limitată de intervalul AV programat și de perioada refractară postventriculară (RPV) atrioventriculară.

Blocul AV Wenckebach apare atunci când frecvența sinusală depășește frecvența superioară programată de urmărire.

Blocul AV 2:1 apare atunci când lungimea ciclului sinusal este mai scurtă decât suma dintre intervalul AV programat și VPAA.

Întârzierile AV dependente de frecvență (care permit scurtarea intervalului AV fiziologic pentru cea mai rapidă frecvență cardiacă) pot fi, de

asemenea, programate pentru a ajuta la titrarea intervalului AV bazată pe frecvența cardiacă.

Stimulatoarele cardiace sensibile la frecvență variază rata de stimulare în funcție de nevoile metabolice.

Senzorii de activitate includ cristale piezoelectrice și accelerometre pentru a detecta mișcarea pacientului. Acestea oferă un răspuns rapid la nevoi, dar acest lucru poate fi limitat de creșteri necorespunzătoare ale frecvenței în timpul activităților precum conducerea vehiculelor sau de lipsa de răspuns la exercițiile izometrice, febră etc.

Senzorii de ventilație minut calculează frecvența respiratorie și volumul curent pe baza impedanței transtoracice. Senzorii de interval dinamic și senzorii QT dinamici se bazează pe principiul conform căruia activitatea fizică și catecolaminele circulante scurtează intervalul QT. De asemenea, au fost utilizați senzori de temperatură și oximetria venoasă centrală. Fiecare tip de senzor are avantaje și dezavantaje.

În ceea ce privește defibrilatoarele cardioverter implantabile (ICD), copiii au o frecvență cardiacă mai mare, atât în ritm sinusal , cât și cu tahiaritmie, comparativ cu adulții. Acești factori ar trebui luați în considerare la programarea detectării și tratamentului ICD . Lewandowski și colab. au raportat că terapia de stimulare antitahicardică este mai puțin eficientă la pacienții tineri cu ICD și că programarea doar pentru terapia de fibrilație ventriculară (FV) poate fi adesea suficientă .^[19] Programarea de rutină înainte de externare ajută la prevenirea disfuncționalităților, cum ar fi supradetectarea undei T, ceea ce poate ajuta la prevenirea terapiilor ICD inadecvate; acest lucru este deosebit de important, deoarece copiii au o incidență mai mare a terapiilor ICD inadecvate (afectând 21-50% dintre copii).

necorespunzătoare sunt de obicei rezultatul unei funcționări defectuoase a cateterului, iar investigarea proactivă a acestora trebuie efectuată în mod curent.

Complicații și urmărire

Cea mai frecventă complicație după implantarea dispozitivului la copii este eșecul cateterului din cauza deplasării și întinderii . Strangularea inimii și a vaselor mari poate rezulta, de asemenea, din întinderea cateterului . ²² Eșecurile cateterului apar mai frecvent la pacienții mai tineri (sub 12 ani), la copiii cu cardiopatii congenitale și la cei cu sisteme de catetere epicardice .^[23,24] Șocurile ICD inadecvate sunt adesea rezultatul unei funcționări defectuoase și a stării cateterului și trebuie evaluate cu atenție în astfel de situații. Incidența infecției după implantarea inițială a dispozitivului este de aproximativ 5,3%,^[25] și este semnificativ mai mare odată cu schimbarea generatorului, probabil din cauza fluxului sanguin compromis către buzunarul dispozitivului. Vârsta mai mică și lipsa utilizării antibioticelor sunt asociate cu o incidență mai mare a infecției . ²⁶ Utilizarea profilactică a antibioticelor în momentul implantării stimulatorului cardiac reduce semnificativ incidența complicațiilor infecțioase [27] .

După implantare, pacienții trebuie urmăriți la aproximativ o săptămână pentru evaluarea plăgii chirurgicale. Familia trebuie instruită să apeleze la medic dacă apare febră, roșeață, secreții sau fluctuații la locul plăgii cauzate de stimulatorul cardiac. Oricare dintre aceste simptome trebuie investigate temeinic pentru a depista prezența unei infecții superficiale sau profunde și tratate în consecință. Aproape fără excepție, majoritatea infecțiilor profunde vor necesita îndepărtarea întregului sistem și un tratament antibiotic prelungit. Pacienții sunt reevaluați la aproximativ șase săptămâni după implantare, moment în care cateterele s-au maturizat, iar programarea inițială cu un debit de stimulare mai mare poate fi setată la unul mai mic pentru a păstra longevitatea bateriei. Copiii cu ICD-uri ar trebui să fie evaluați semestrial, iar persoanele cu stimulatoare cardiace ar trebui consultate cel puțin o dată pe an.

Așa cum s-a menționat anterior, funcționarea defectuoasă a cateterului trebuie luată în considerare în cazurile de modificări semnificative ale detecției, pragului de stimulare sau impedanței. Radiografiile periodice

trebuie efectuate la discreția clinică pentru a evalua lungimea, deplasarea sau fractura parțială a cateterului, în special la copiii mai mici.

Stimulatoare cardiace/ICD-uri, sport și factori de mediu

Restricțiile de activitate pentru pacienții pediatrici sunt controversate și ar trebui individualizate. Disfuncționalitățile stimulatoarelor cardiace și ale detectorilor de impulsuri cardio-pulmonare (ICD) sunt mai frecvente la copii decât la adulți. Se consideră că acest lucru se datorează creșterii continue și efortului intens la copii . ²⁸ Sporturile de competiție sunt în general interzise pacienților care necesită ICD-uri din cauza riscului de stop cardiac brusc. Majoritatea cardiologilor pediatri recomandă evitarea sporturilor de contact din cauza riscului de eșec al cateterului. Acest lucru este deosebit de important la pacienții dependenți de stimulator cardiac; familiile celor care nu sunt dependenți de stimulator cardiac pot lua o decizie în cunoștință de cauză cu privire la permiterea participării la sporturi de contact.

Factorii de mediu precum câmpurile electrice de înaltă energie, drujbele, aparatele de sudură cu arc și emițătoarele radio de mare putere trebuie evitați din cauza riscului de interferențe electromagnetice și de funcționare defectuoasă a dispozitivului, inclusiv descărcări necorespunzătoare ale ICD-urilor (observate la peste [4] % dintre pacienții cu ICD). Majoritatea stimulatoarelor cardiace, ICD-urilor și cateterelor din generația actuală nu sunt sigure pentru RMN. Foarte recent, au fost introduse stimulatoare cardiace și catetere sigure pentru RMN.

Aspecte psihosociale și probleme estetice

Bolile de inimă și stimulatoarele cardiace sau implanturile de defibrilator intravascular (ICD) ridică mai multe probleme psihosociale pentru copii și familiile acestora. Acestea includ, dar nu se limitează la, imaginea corporală anormală și probleme atât în dezvoltarea autonomiei, cât și în izolarea socială sau respingerea.^[30,31] Vârsta [fragedă] și frecvența mai mare a descărcărilor ICD sunt cei doi factori cel mai frecvent raportați în legătură cu aceste afecțiuni.

Copiii cu CDI pot experimenta stres psihologic, [32] așa că trebuie depuse toate eforturile pentru a utiliza toate strategiile disponibile pentru a minimiza șocurile nepotrivite. Comportamentele de evitare sunt frecvente în rândul copiilor cu CDI și sunt mai răspândite la fete.33 De asemenea, [copiii] pot prezenta o imagine corporală anormală din cauza cicatricilor vizibile și a dispozitivelor proeminente. Tehnicile de implantare, cum ar fi implantarea subpectorală, axilară sau inframamară, pot fi utilizate pentru a minimiza aceste preocupări estetice. Evaluarea psihosocială și intervenția potențială trebuie efectuate înainte de implantarea dispozitivului, iar monitorizarea continuă trebuie asigurată prin vizite regulate pentru toți pacienții.

Bibliografie sugerată

Epstein A, Di Marco J, Ellenbogen K, Mark Estes NA III și alții. Ghiduri ACC/AHA/HRS 2008 pentru terapia bazată pe dispozitive a anomaliilor ritmului cardiac: Un raport al Grupului de lucru al Colegiului American de Cardiologie/Asociației Americane a Inimii privind ghidurile de practică (Comitetul de redactare pentru revizuirea actualizării ghidurilor ACC/AHA/NASPE 2002 pentru implantarea de stimulatoare cardiace și dispozitive antiaritmice), elaborate în colaborare cu Asociația Americană de Chirurgie Toracică și Societatea Chirurgilor Toracici. J Am Coll Cardiol 2008;51;21:e1-62.

Villain E, Coastedaat-Chalumeaue N, Marijon E, ET.AL. Prezentarea și prognosticul blocului atrioventricular complet în copilărie, în funcție de statusul anticorpilor materni. J Am Coll Cardiol 2006; 48:1682-1687.

Gross GJ, Chiu CC, Hmilton RM și alții. Istoricul natural al blocului cardiac postoperator în cardiopatiile congenitale: implicații pentru intervențiile de stimulare cardiacă. Heart Rhythm 2006; 3: 601-604.

Karpawich PP. Aspecte tehnice ale stimulării cardiace la adulți și copii. Pacing Clin Electrophysol 2008; 31: S1, 28-31.

Celiker A, Olgum H, Karagoz T, Ozer S, et al. Experiență pe termen mediu cu defibrilatoare cardioverter implantabile la copii și adulți tineri. Europace 2010; 12(12):1732-1738.

Chen CA, Wang JK, Lin MT și alții. Cardiomiopatie dilatativă după stimularea apicală a ventriculului drept pe termen lung la copii cu bloc atrioventricular complet: rolul setării stimulării ventriculare. J Card Fail 2009; 15: 681-688.

Leclercq C. Trecerea de la stimularea ventriculară dreaptă la stimularea biventriculară la pacienții cu stimulator cardiac și insuficiență cardiacă cronică. Heart 2009; 94: 102-7.

Dubin A, Janousek J, Rhee E, Strieper M și colab. Terapia de resincronizare la pacienții pediatrici și cu cardiopatii congenitale. JACC 2005; 46 (12): 2277-83.

Janousek J, Gebauer R. Terapia de resincronizare cardiacă în cardiopatiile pediatrice și congenitale. PACE 2008; 31:S21-S23.

Gabauer R, Tomek V, Kubus P, Razek V și colab. Efecte diferențiale ale locului de stimulare epicardică permanentă asupra sincronizării și funcției ventriculare stângi la tineri: implicații pentru plasarea sondelor. Europace 2009;11(12):1654-9.

Vanagt W, Verbeek X, Delhaas T, Gewillig M și alții. Beneficiul hemodinamic acut al stimulării apexului

ventricular stâng la copii. Ann Thorac Surg 2005; 79:932-936.
Stojanov PL, Savic DV, Zivkovic MB și colab. Stimulare endovenoasă pediatrică permanentă: absența defecțiunii electrodului - studiu de urmărire pe 20 de ani. Pacing Clin Electrophysiol 2008; 31: 1100-7.
Lapage MJ, Rhee EK. Administrare alternativă a unui electrod de stimulare cardiacă fără lumen de 4Fr la copii. Pacing 2008;31(5):543-7.
Silvetti MS, Drago F, Marcora S și alții. Rezultatele implantării la copii a stimulatoarelor cardiace ventriculare cu o singură cameră, cu electrozi transvenoși. Europace 2007; 9: 894-9.
McLeod K. Stimulare cardiacă la sugari și copii. Heart 2010 96:1502-8.
Maginot KR, Mathewson JW, Bichell DP, Perry JC. Aplicații ale strategiilor de stimulare cardiacă la nou-născuți și sugari. Progress in Pediatric Cardiology 2000;11: 65-75.
Kammeraad JAE, Rosenthal E, Bostock J, Rogers J, Sreeram N. Implantarea unui pacemaker endocardic la sugari cu greutatea < 10 kilograme. PACE 2004; 27:1466-1474.
Silvetti MS, Drago F, Grutter G, De Santis A, Di Ciommo V și alții. Douăzeci de ani de stimulare cardiacă pediatrică: 515 stimulatoare cardiace și 480 de electrozi implantați la 292 de pacienți. Europace 2006; 8: 530-536.
Lewandowski M, Sterlinski M, Maciag A, Syska P și alții. Urmărirea pe termen lung a copiilor și tinerilor tratați cu defibrilator cardioverter implantabil: propria experiență a autorilor cu programarea optimă a defibrilatorului cardioverter implantabil. Europace 2010; 12(9):1245-50.
Berul C, Van Hare G, Kertesz N, Dubin A, și alții. Rezultatele unui registru multicentric retrospectiv de implantare a unui defibrilator cardioverter la pacienții pediatrici și cu cardiopatii congenitale. J Am Coll Cardiol 2008; 51:1685-1691.
Korte T, Koditz H, NiehausIM, Paul T, și alții. Incidență ridicată a terapiilor ICD adecvate și inadecvate la copii și adolescenți cu defibrilator cardioverter implantabil. PACE 2004; 27:924-932.
Eyskens B, Mertens L, Moerman P, și alții. Strangularea cardiacă, o complicație rară a electrozilor stimulatorului cardiac epicardic în timpul creșterii. Heart 1997; 77:228-289.
Celiker A, Baspmar O, Karagoz T. Stimulare cardiacă transvenoasă la copii: probleme și complicații în timpul monitorizării. The Anatolian Journal of Cardiology (Anadolu Kardiyoloji Dergisi) Anadolu 2007;7 (3):292-7.
Cohen MI, Bush DM, Gaynor JW, Vetter VL, Tanel RE, Rhodes LA. Infecții pediatrice cauzate de stimulatorul cardiac: douăzeci de ani de experiență. J Thorac Cardiovasc Surg 2002; 124:821-827.
Fortescue E, Charles B, Cecchin F, Walsh E și alții. Factori legați de pacient, procedurali și hardware în cazul defecțiunilor electrozilor stimulatorului cardiac la copii și cardiopatii congenitale. Heart Rhythm 2004;1;1: 150-159.
Johansen JB, Jorgensen OD, Moller M, Arnsbo P și alții. Infecție după implantarea unui stimulator cardiac: rate de infecție și factori de risc asociați cu infecția într-un studiu de cohortă bazat pe populație, efectuat pe 46299 de pacienți consecutivi. Eur Heart J 2011 [Publicare electronică înainte de tipărire].
Da Costa A, Kirkorian G, Cucherat M, Delahaye F, et al. Profilaxia antibiotică pentru implantarea permanentă de stimulator cardiac - o meta-analiză. Circulation 1998;97: 1796-1801.
Link MS, Hill SL, Cliff DL și colab. Comparație a frecvenței complicațiilor defibrilatoarelor cardioverter implantabile la copii față de adulți. Am J Cardiol 1999; 83: 284-285.
Occhetta E, Bortnik M, Magnani A, Francalacci G, Marino P Descărcări inadecvate ale defibrilatorului cardioverter implantabil fără legătură cu tahiaritmiile supraventriculare. Europace 2006;8(10):863-9.
Andersen C, Horder K, Kristensen L, Mickley H. Aspecte psihosociale și sănătate mintală la copii după implantarea unui stimulator cardiac permanent. Acta Cardiol 1994;49(5):405-418.
Alpern D, Uzark K, Dick M. 2nd. Răspunsuri psihosociale ale copiilor la stimulatoarele cardiace. J Pediatr 1989;114(3):494-501.
Sears SF Jr, Todaro JF, Lewis TS, Sotile W, Conti JB. Examinarea impactului psihosocial al defibrilatoarelor cardioverter implantabile: o analiză a literaturii de specialitate. Clin Cardiol 1999;22(7):481-9.
Sears SF, Hazelton AG, Amant JS, Matchett M și alții. Calitatea vieții la pacienții pediatrici cu defibrilatoare cardioverter implantabile. Am J Cardiol 2011. [Publicare electronică înainte de tipărire]

15 Evaluarea interdisciplinară a copilului cu sincopă

Marcela Borghini, Cristina Dominguez, Jorge Scaglione
Unidad de Síncope Spitalul General de Niños Dr. Pedro de Elizalde

Introducere

Sincopa este o pierdere tranzitorie a conștienței. Este un simptom foarte răspândit la copii și un motiv frecvent pentru vizitele la departamentele de urgență. Aceste episoade reprezintă o experiență traumatizantă pentru copil și familia acestuia și uneori duc la leziuni cauzate de căderi. Optzeci și cinci la sută din episoadele de sincopă au o evoluție benignă; cu toate acestea, atunci când episoadele sunt recurente (30%), calitatea vieții acestor copii este adesea afectată semnificativ.

Sincopa prezintă medicului o gamă largă de situații, de la episoade benigne izolate sau episoade recurente care afectează rutina și armonia familială, până la patologii potențial fatale.

[1] al Societății Europene de Cardiologie , sincopa este definită ca „un episod cu pierdere tranzitorie a conștienței (TLC), cu debut relativ brusc, cu recuperare spontană , fără sechele și care se datorează unei hipoperfuzii cerebrale globale tranzitorii" (Graficul 1).

La unii pacienți sunt descrise simptome prodromale, numite și *presincopă* , care constă în senzația de pierdere a conștienței asociată cu amețeli, senzație de leșin, greață, vedere încețoșată, transpirații și slăbiciune, fără a culmina cu PTC [2] .

Există și alte afecțiuni ale carcinomului patogenic posttraumatic (PTC) care au mecanisme fiziopatologice diferite și sunt discutate în secțiunea: diagnostice diferențiale.

Subliniem faptul că sincopa este un simptom și nu un diagnostic definitiv.

Recomandăm o evaluare interdisciplinară a acestor copii, inclusiv o evaluare clinică completă și consultarea unor specialiști în cardiologie, neurologie și psihologie. Această abordare interdisciplinară ar trebui să asigure diagnosticul etiologic, stratificarea riscului, evitarea testelor inutile și stabilirea unui tratament eficient.

Epidemiologie

În populația pediatrică, sincopa apare cel puțin o dată la 15% până la 50% dintre copii înainte de adolescență · Vârsta medie de prezentare este de 15 ani și este mai frecventă la femei (raport 2/14). Forma clinică

predominantă este sincopa reflexă (vasovagală).

În populația tânără de adulți (între 17 și 25 de ani) se estimează că 25% suferă cel puțin un episod sincopal.

Sincopa reprezintă 3-5% din totalul vizitelor la departamentele de urgență și 1-3% din totalul internărilor în spital. Rata generală estimată de recurență este de 33%.

Clasificare

Există mai multe clasificări ale sincopei. Clasificarea fiziopatologică (Tabelul I) utilizată în Ghidurile Europene (2009) pentru diagnosticul și tratamentul sincopei recunoaște 3 grupe principale cu profiluri de risc diferite: sincopa reflexă sau mediată neural, sincopa secundară și alte tipuri de sincopă.

Figura 1. Pierderea tranzitorie a conștienței

la diverse afecțiuni care produc hipotensiune ortostatică și sincopă cardiacă.

Mecanismul fiziopatologic subiacent implică încetarea fluxului sanguin cerebral timp de 6 până la 8 secunde, ceea ce este suficient pentru a provoca tromboflebită venoasă centrală (TVC). Unele studii demonstrează că o scădere a tensiunii arteriale sistolice la 60 mmHg sau mai puțin este, de asemenea, asociată cu sincopa.

Alte forme de PTC neasociate cu aceste mecanisme sunt luate în

considerare în diagnosticele diferențiale și nu sunt clasificate drept sincopă.

Tabelul I - Clasificarea fiziopatologică a sincopei
A- Sincopă reflexă B- Sincopă datorată hipotensiunii ortostatice C- Sincopă cardiacă

A- Sincopă reflexă sau mediată neuronal

Se subdivizează în:

1- Vasovagal (asociat cu emoțiile sau postura).
2- Situațional (post-exercițiu la sportivii tineri).
3- Forme atipice (apar în absența factorilor declanșatori).

Sincopa reflexă reprezintă 60% din totalul cazurilor de sincopă și cuprinde un grup eterogen de tulburări. Este puternic asociată cu diverși factori declanșatori.

Factorii declanșatori includ: emoții, frică, durere, angoasă; factori posturali, cum ar fi statul în picioare prelungit (stres ortostatic) asociat cu activitatea fizică intensă; factori de mediu (izolare , temperatură și umiditate ridicate) și factori situaționali (tuse, înghițire, defecare, urinare, pieptănare).

B- Sincopă datorată hipotensiunii ortostatice

Se subdivizează în:

1- Disfuncție autonomă primară.
2- Disfuncție autonomă secundară: diabet, leziuni ale măduvei spinării.
3- Secundar medicamentelor: vasodilatatoare, antidepresive, diuretice
.
4- Hipovolemie: hemoragii, diaree, vărsături.

Forma clasică este cauzată de hipotensiune ortostatică cu o scădere anormală a tensiunii arteriale după ridicarea în picioare: >20 mmHg tensiunii arteriale sistolice și >10 mmHg tensiunii arteriale diastolice în decurs de 3 minute de la ridicarea în picioare. Sindromul de tahicardie ortostatică posturală (POTS) apare la pacienții tineri care prezintă intoleranță ortostatică severă, dar nu sincopă, caracterizată printr-o creștere a frecvenței cardiace inițiale mai mare de 30 de bătăi pe minut sau mai mare de 120 de bătăi pe minut cu instabilitate a tensiunii arteriale, frecvent asociată cu sindromul de oboseală cronică, a cărui fiziopatologie este încă în curs de determinare.

În tabloul clinic, pacientul poate prezenta sincopă și alte simptome - precum oboseală, letargie, palpitații, transpirații, vedere încețoșată,

dificultăți de auz, dureri cervicale, de talie sau precordiale.

C- Sincopă cardiacă

1- Asociate cu aritmii:

- Bradiaritmii: blocuri de grad înalt.
- Tahiaritmii: ventriculare (sindromul QT lung) sau supraventriculare - (sindromul Wolff-Parkinson-White).
- Aritmie indusă de medicamente: sindroame QT lung dobândite.

2- Boală cardiacă structurală:

Aceasta include toate cardiomiopatiile, bolile valvulare (stenoza aortică) și afecțiunile cardiopulmonare (hipertensiunea pulmonară primară sau secundară).

Sincopa cardiacă reprezintă 22-25% din totalul cazurilor și este grupul cu cel mai mare risc de deces. Această cifră variază în funcție de diferitele tipuri de sincopă.

10% din cazurile de sincopă au o cauză inexplicabilă.

Diagnostic

În evaluarea unui pacient cu pierdere tranzitorie a conștienței, se stabilesc două niveluri în procesul de diagnostic [5].

Primul pas este de a confirma dacă pacientul a avut sau nu un episod sincopal.

Pentru a face acest lucru, trebuie să răspundem la trei întrebări fundamentale:

1. - A existat într-adevăr o pierdere a conștienței?
2. - A fost temporar și pacientul și-a revenit spontan și fără sechele?
3. - A fost cauzată de o hipoperfuzie cerebrală tranzitorie?

Dacă răspunsul la aceste trei întrebări este pozitiv, se poate considera că pacientul a avut sincopă.

La al doilea nivel, obiectivul este de a ajunge la diagnosticul etiologic și de a stabili prognosticul.

Se începe cu un istoric medical detaliat (Tabelul II) și un examen fizic care include testul tensiunii arteriale ortostatice (culcat și în picioare) și se efectuează o [ECG6].

După evaluarea inițială, trebuie răspuns la 3 întrebări:

1. - Este acesta un episod sincopal sau un adevărat TCP? (Figura 97)
2. - Poate fi identificată cauza episodului?
3. - Există date care sugerează un risc cardiovascular ridicat?

Această evaluare va duce la un diagnostic etiologic la 23 până la 50% dintre pacienți .

Tabelul II. Istoric medical
Circumstanțele anterioare episodului
Poziție (în picioare, așezat, culcat). Activitate (odihnă, în timpul sau după exerciții fizice, urinare, tuse). Factori predispozanți (statul în picioare, izolarea, umiditatea). Factori declanșatori (durere, frică, mișcări ale capului). **Debutul episodului** : întrebați despre greață, transpirații, vărsături, dureri abdominale, vedere încețoșată, slăbiciune, palpitații, dureri de gât. **Întrebați despre incident** (relatări directe, martori): Mod de cădere (prăbușire, cădere în genunchi); Culoarea pielii (paloare, cianoză, înroșirea feței); Model și sunete respiratorii, sforăit, stridor. Mișcări asociate (tonice, clonice, mioclonice, mușcături de limbă, momentul debutului în raport cu episodul) și durata acestora. Durata pierderii conștienței. **Întrebați despre perioada post-episod** : confuzie, amețeli, incontinență fecală și/sau urinară, răni, dureri de cap, durere, palpitații. Context personal și familial Boli cardiace anterioare (singurul predictor pozitiv independent al sincopei cardiace). Boli neurologice anterioare (epilepsie, tulburări psihiatrice, cataplexie). Boli metabolice anterioare (diabet). Medicație (medicamente care prelungesc intervalul QT, antidepresive, antihipertensive). Antecedente familiale de moarte subită, sincopă, boală coronariană.

La pacienții pentru care nu s-a putut stabili un diagnostic etiologic , această evaluare ne permite să identificăm două mari grupuri:

1. *Pacienți cu risc scăzut de a suferi de sincopă de origine cardiacă*

Strategia de diagnostic pentru acești pacienți se bazează pe rata de recurență și pe calitatea vieții. Testele complementare complexe (de exemplu, tomografia computerizată cerebrală, studiul electrofiziologic) nu sunt recomandate, deoarece rareori dau rezultate pozitive. Se știe că acești pacienți vor înceta să mai prezinte episoade sincopale la vârsta adultă.

2. - Pacienţi cu date compatibile cu sincopă cardiogenă sau cu factori de risc pentru evenimente cardiovasculare grave pe termen scurt sau chiar moarte cardiacă subită

Acest grup include pacienți cu disfuncție sistolică ventriculară stângă sau antecedente familiale de moarte subită cauzată de canalopatii (de exemplu, familii cu sindrom QT lung). Majoritatea acestor pacienți sunt candidați pentru un ICD.

Se poate defini un grup intermediar de pacienți cu sincopă de origine cardiacă al căror risc de moarte cardiacă subită sau evenimente grave pe termen scurt nu este ridicat (de exemplu, pacienți cu boli cardiace fără disfuncție ventriculară). Inițial, boala cardiacă subiacentă trebuie exclusă ca și cauză a sincopei prin investigații specifice, cum ar fi studii electrofiziologice, cateterism cardiac etc.

Teste suplimentare

Următoarele sunt studiile complementare care trebuie luate în considerare la pacientul cu sincopă:

1. - Testul ortostatic

Acesta trebuie inclus în examinarea inițială a pacientului cu sincopă. Există 2 metode pentru efectuarea acestui test: 1.- măsurarea tensiunii arteriale (TA) cu pacientul în decubit dorsal și apoi ridicarea în picioare și 2.- testul ortostatic efectuat în timpul *testului de înclinare.*

Un răspuns pozitiv este considerat a fi o scădere a tensiunii arteriale sistolice față de tensiunea arterială inițială > 20 mm Hg sau tensiunea arterială diastolică > 10 mm Hg.

2. - Test de înclinare

Instrucţiuni:

sincopa reflexă suspectată, dar **neconfirmată** în evaluarea inițială.

La pacienții cu PTC și mișcări anormale pentru a-l diferenția de crizele epileptice.

La pacienții cu suspiciunea de boli psihiatrice, chiar și cu leziuni, aceasta discriminează adevărata natură a episodului.

Testul *de înclinare* nu are nicio valoare în evaluarea eficacității tratamentului .

Acest test este acceptat pentru a demonstra susceptibilitatea pacienților la sincopă reflexă.

Un răspuns pozitiv este considerat atunci când pacientul prezintă hipotensiune arterială și/sau bradicardie sau când există hipotensiune arterială tardivă asociată cu sincopă sau presincopă.

Clasificarea răspunsurilor: 1.- cardioinhibitor, 2.- vasodepresor sau 3.- mixt.

Un rezultat negativ nu exclude diagnosticul de sincopă reflexă.

3. - Monitorizare ECG neinvazivă (Holter)

Este indicat atunci când există o suspiciune ridicată de aritmie asociată cu sincopă și la pacienții cu convulsii foarte frecvente cu suspiciune de convulsii psihogene.

4. - Dispozitiv de monitorizare implantabil (Loop Recorder)

Necesită implantarea subcutanată a unui dispozitiv de memorie în stare solidă capabil să stocheze date ECG atunci când este activat voluntar după un episod sincopal. Este indicat pentru pacienții cu sincopă de cauză inexplicabilă.

5. - Studiu electrofiziologic (EPS)

Studiile EEF la pacienții pediatrici cu sincopă au sensibilitate și specificitate scăzute.

6. - Ecocardiogramă

Ecocardiografia este inclusă în evaluarea de rutină a copiilor cu sincopă. Aceasta demonstrează anomalii cardiace structurale.

Când această metodă identifică cauza sincopei, nu sunt necesare alte studii complementare: tamponadă cardiacă, mixom atrial, stenoză aortică.

7. Ergometrie - test de stres

Sincopa indusă de efort este mai puțin frecventă. Trebuie recunoscute

două situații: sincopa în timpul efortului (asociată cu cauze cardiace) și sincopa post-efort, care este un mecanism reflex.

8. Cateterizare cardiacă

Se efectuează atunci când există o suspiciune ridicată de boală cardiacă structurală (de exemplu, cardiopatie congenitală).

Diagnostic diferențial

Așa cum am menționat în introducere, evaluarea inițială a unui copil cu sincopă necesită o abordare interdisciplinară. Recomandăm o evaluare clinică pentru a exclude afecțiuni precum infecții, anemia, deshidratarea sau tulburările metabolice, care include teste de laborator de bază (hemoleucogramă completă, rata de sedimentare a eritrocitelor, glicemia, azotul ureic din sânge, electroliți și nivelurile de calciu, fosfor și magneziu din sânge). O evaluare cardiacă, care a fost luată în considerare anterior, va permite excluderea sau confirmarea diferitelor tipuri de sincopă.

Într-o a doua instanță, se va efectua o evaluare neurologică [7-10], care va lua în considerare acele afecțiuni diagnosticate confundat ca sincopă și care au o altă etiologie.

Există pierderi tranzitorii ale conștienței (TLC) de origine traumatică. Acești copii prezintă o comoție cerebrală secundară unui traumatism cunoscut sau necunoscut, iar progresia acesteia depinde de gravitatea traumatismului. Acești pacienți necesită evaluare neuroimagistică pentru a exclude leziuni și/sau sechele.

Unele boli neurologice se pot manifesta sub formă de sincopă, iar mecanismul implicat este hipotensiunea ortostatică: În bolile sistemului nervos autonom (disautonomia familială, boli ale sistemului nervos periferic: neuropatii: nevralgie glosofaringiană, siringomielie, sindrom Guillain-Barré).

Tabelul III descrie diagnosticele diferențiale ale episoadelor de carcinom patogenic de tiroidă (PTC) care răspund la alte mecanisme fiziopatologice.

Tabelul III - Afecțiuni diagnosticate incorect ca sincopă

Tulburări cu pierdere parțială sau totală a conștienței fără hipoperfuzie cerebrală

- Epilepsie.
- Metabolice: hipoglicemie, hipoxie, anemie, hiperventilație (datorită creșterii $_{CO2}$)
- Intoxicație: monoxid de carbon.
- Boli ale SNC: tumori, hidrocefalie, hemoragii.
- Endocrine: Diabet, insuficiență hipofizară, insuficiență suprarenală.

- Episoade paroxistice non-epileptice: migrenă, vertij paroxistic benign.

Tulburări fără afectarea conștienței: PTC „fals”
- Tulburări de somn: cataplexie - narcolepsie.
- Psihiatric: pseudosincopă.
- Căderi.

Epilepsie și sincopă

Epilepsia trebuie întotdeauna luată în considerare la un copil cu CTP. Mai multe tipuri de epilepsie se pot manifesta prin convulsii similare sincopei. De asemenea, este important de menționat că atât epilepsia, cât și sincopa pot coexista la un copil simptomatic.

Tabelul IV stabilește o diferență între crizele epileptice și episoadele sincopale.

Tabelul IV. Diferențe între crizele epileptice şi episoadele sincopale

	Epilepsie	**Sincopă**
Pierderea tranzitorie a conștienței	PTC complet Tonus muscular variabil	PTC complet cu hipotonie
Durată	Variabilă	Scurt
Rezoluţie	Variabilă	Recuperare spontană
Simptome ulterioare	Dureri de cap, vărsături, somnolență, altele	Fără continuări

Boli psihologice sau psihiatrice cu „pseudo-sincope”

Episoadele psihogene sunt episoade psihotice false; pacientul este conștient . Sunt considerate episoade funcționale deoarece sunt expresia unui conflict. Sunt asociate cu evenimente semnificative din viața pacientului. Acest factor declanșator face ca episoadele să fie frecvente și să tindă să fie prelungite (mai mult de 10-15 minute). Ele produc un nivel ridicat de suferință pentru familie.

Episoadele sincopale sunt, de asemenea, observate frecvent la copiii care primesc medicamente psihotrope asociate cu hipotensiune ortostatică sau aritmii asociate cu prelungirea intervalului QT.

Testele complementare recomandate la acest grup de pacienți includ *testul Tilt și* video EEG, care exclud alte patologii.

Episoadele psihogene pot coexista la copiii cu epilepsie (15-20%) și la copiii cu sincopă reflexă (6%).

Tulburări de somn cu episoade care imită sincopa

Unele tulburări de somn, deși rare, ar trebui luate în considerare în diagnosticele diferențiale.

Cataplexia este definită ca un episod acut care apare în timpul zilei, caracterizat prin relaxare musculară completă, cădere și incontinență urinară. Durata sa este variabilă, dar întotdeauna mai lungă decât sincopa. Poate fi asociată cu emoții (de exemplu, râs) sau cu narcolepsia, o tulburare primară de somn cu somnolență excesivă diurnă. Narcolepsia este caracterizată prin atacuri de somn cu cataplexie, halucinații hipnagogice și paralizie în somn. Are o origine genetică și apare mai frecvent la adolescenții de sex masculin.

Sincopă cu risc ridicat

Acestea sunt definite ca sincope „cu risc” și ar trebui evaluate temeinic în cardiologie și neurologie, deoarece pot fi asociate cu patologii grave [1] (Tabelul V).

Alegerea studiilor complementare

Sincopa reflexă vasovagală este cea mai frecventă manifestare la copii. Studiile neurologice nu sunt recomandate la acești pacienți .

În cazurile atipice sau cele cu antecedente familiale pozitive, se vor lua

în considerare studiile propuse în Tabelul VI.

Tabelul V. Sincope speciale

Sincopă în timpul sau după exerciții fizice sau asociată cu înotul. Sincopă în poziție așezată sau culcată, asociată cu instalarea somnului. Sincopă fără prodrom.
Factori declanșatori asociați, cum ar fi zgomote puternice, frică sau emoții extreme. Palpitații sau dureri în piept care preced sincopa. Istoric de prematuritate, suspiciune de boală cardiacă. Decese subite „suspecte" la rude tinere: cum ar fi accidente de mașină , înecuri inexplicabile.

Tabelul VI

Electroencefalogramă - Polisomnografie. Neuroimagistică. Studii autonome. Studii genetice. Laborator metabolic. Evaluare psihiatrică.

Trimitere la psihologie

Când evaluarea clinică, cardiologică și neurologică este negativă, copilul este trimis pentru evaluare psihologică.

Această evaluare este importantă și complementară în cadrul unității de sincopă.

Din această perspectivă, se subliniază faptul că sincopa (PTC) apare într-un moment specific și nu în altul. Analiza acelui moment ne permite să dăm o semnificație particulară acestui eveniment în contextul istoric și social al pacientului. Aceasta relevă prezența a ceva suficient de traumatic pentru a provoca o pierdere momentană a conștienței.

„Istorizarea" fiecărei sincope este fundamentală pentru găsirea acelui sens și denumirea ei; de acolo, va prinde contur acea denunțare care vine odată cu abandonarea „scenei" (ca marionetele).

Recurența acestor elemente sugerează un fel de forțare, o căutare a sensului prin repetiție. Un interlocutor trebuie să pună cuvinte la ceea ce rămâne nenumit.

Există un concept psihologic „interesant" care poate fi asociat cu conceptul de sincopă. Acesta este coping-ul, definit ca setul de gânduri și acțiuni efectuate cu scopul de a rezolva o situație conflictuală sau traumatică.

Este un proces dinamic pus în mișcare pentru a răspunde cerințelor externe sau interne resimțite de un subiect ca fiind excesive și copleșitoare.

Atunci când resursele disponibile unui subiect nu sunt suficient de - eficiente pentru a realiza pregătirea psihologică necesară pentru a le aborda, sincopa ar putea deveni o formă particulară de coping *în sine,* deoarece permite reducerea temporară a stării de tensiune.

Sincopa poate deveni o afecțiune invalidantă, în special sincopa recurentă, deoarece necunoașterea circumstanțelor în care apare restricționează activitățile obișnuite ale pacientului și ale mediului său.

Cu siguranță, cea mai debilitantă formă va fi cea care nu prezintă simptome prodromale, deoarece persoana afectată se simte „controlată de propriul corp". Acești pacienți descriu adesea episoadele ca pe un sentiment că trupul lor îi controlează.

Ar putea exista o relație direct proporțională între acei pacienți care nu prezintă simptome prodromale și intensitatea impactului psihologic generat de „uitarea" care a dus la sincopă.

Trăsăturile de personalitate comune ale acestor copii includ: exigențe excesive, adaptare excesivă, toleranță scăzută la frustrare și gândire operațională.

Obiectivele evaluării psihologice includ:

1. - Recunoaște sincopa ca o expresie a conflictului.
2. - Investigați relația dintre apariția sincopei și situațiile conflictuale.
3. - Să detalieze aceste situații pentru a permite noi modalități de abordare a acestora.
4. - Implementarea și promovarea tuturor măsurilor de prevenție

în cadrul grupului familial. (de exemplu, Manual pentru părinții copiilor cu sincopă; Unitatea de Sincopă, Spitalul Elizalde).

Criterii de admitere

Criterii de spitalizare pentru diagnostic sau tratament.

Recomandat pentru diagnostic

- Boală cardiacă suspectată sau cunoscută.
- Anomalii ECG care sugerează sincopă aritmică.
- Sincopă în timpul exercițiilor fizice.
- Sincopă care provoacă leziuni fizice.
- Istoric familial de moarte subită.

Recomandat pentru tratament

Aritmii cardiace.

Sincopă secundară unei boli cardiace sau cardiopulmonare. Când a fost

planificată implantarea unui stimulator cardiac sau a unui ICD.

Ocazional, internarea poate fi necesară. Nu există boli de inimă, dar palpitațiile încep înainte de sincopă sau există o suspiciune ridicată de sincopă cardiacă. Sincopa apare în decubit dorsal.

Episoade frecvente și recurente.

Scopul tratării unui copil cu sincopă este de a preveni recurențele , de a evita leziunile și de a prelungi supraviețuirea. Importanța acestor trei obiective va depinde de cauza sincopei.

Tratamentul sincopei reflexe : În acest tip de sincopă, tratamentul - vizează prevenirea recurențelor, a potențialelor traume și îmbunătățirea calității vieții, dar nu și prelungirea supraviețuirii, care nu este afectată în acest tip de afecțiune.

Cel mai important lucru în acest tip de sincopă este de a-l învăța pe pacient cum să o evite și, mai presus de toate, de a-i transmite asigurarea că este o formă benignă de boală.

1. - Măsuri de igienă și dietetice

Educația pacientului, în care să se ofere informații despre posibilii factori declanșatori ai sincopei, cum să îi detecteze și ce manevre să efectueze pentru a o întrerupe, de exemplu: la perceperea unor prodroamele precum vederea încețoșată, diverse dureri etc., se adoptă poziția ghemuit sau culcat, indiferent de locul în care se află.

Creșteți aportul de lichide, sare, dieta cu sare/volum (de exemplu, băuturi sportive), în special vara sau când anticipați situații de stat în picioare în perioade lungi de timp (de exemplu, evenimente școlare).

2. - Manevre fizice

Efectuarea manevrelor de creștere a tensiunii arteriale s-a dovedit a fi foarte eficientă, cum ar fi: încordarea mușchilor, strângerea pumnilor sau încrucișarea picioarelor.

Folosește exerciții de toleranță ortostatică progresivă numite „ *Tilt-training".* Aceasta implică statul în picioare cu spatele lipit de un perete, începând cu perioade scurte și crescând treptat durata acestora până când se obține o perioadă rezonabilă de timp fără prodroame sincopale. Obiectivele sunt îmbunătățirea toleranței ortostatice, scăderea activității reflexe autonome excesive și reducerea susceptibilității la sincopă și a recurențelor acesteia.

3. - Terapia medicamentoasă

Multe medicamente au fost utilizate pentru tratarea sincopei, cu rezultate contradictorii. Acestea includ beta-blocante , paroxetină, fludrocortizonă, disopiramidă, midodrina etc.

Fludrocortizonul și midodrana au arătat rezultate satisfăcătoare la copii [11,12] .

DROGURI	DOZA	DOZA MAXIMĂ
Fludrocortizonă	0,05 / 0,2 mg/zi	Până la 1 mg pe zi
Midodrină	2,5 / 10 mg/zi	Până la 40 mg pe zi

4. - Stimulator cardiac

Utilizarea unui stimulator cardiac nu s-a dovedit a fi mai eficientă decât celelalte măsuri menționate. Acest lucru se datorează faptului că - eficacitatea stimulatorului cardiac se bazează în principal pe componenta cardioinhibitorică a sincopei, dar nu și pe componenta vasodepresoare, care este mai des dominantă în sincopa reflexă. Aceasta este rezervată doar unor cazuri foarte specifice, cu o componentă cardioinhibitorică exagerată . ^{[13}

5. - Tratamentul altor tipuri de sincopă

Tratamentul sincopei cauzate de patologii cardiace primare sau secundare va depinde de natura acestora. De exemplu, printre aritmii, bradiaritmiile, cum ar fi blocul atrioventricular complet simptomatic, sunt tratate prin implantarea unui stimulator cardiac permanent. Pentru tahiaritmii, cum ar fi în sindromul Wolff-Parkinson-White, ablația prin radiofrecvență este tratamentul definitiv.

Alte cazuri, cum ar fi aritmiile primare legate de sindroame genetice, - cum ar fi sindromul QT lung, precum și aritmiile secundare, cum ar fi - tahicardia ventriculară asociată cu tetralogia Fallot operată, pot fi tratabile cu un defibrilator cardioverter implantabil.

Bibliografie sugerată

1. Ghiduri pentru diagnosticul și gestionarea sincopei (versiunea 2009). Grupul de lucru pentru diagnosticul și gestionarea sincopei. Eur Heart J 2009; 30:2631–2671.

2. Presincopa pieptănată R. Presincopă: este un simptom cu aceeași semnificație prognostică ca și sincopa
Rev Esp Cardiol 2004; 57: 613-6
3. Ruckman, medic autorizat. Cauze cardiace ale sincopei. Pediatr Rev 1987; 9: 101-8
4. Colman N, Nahm K, Ganzeboom KS și alții. Epidemiologia sincopei reflexe. Clin Auton Res. 2004;14 Supl. 1:9-17.
5. Elpidophoros S, Soteriades MD, Jane C, și alții. Incidența și prognosticul sincopei. N Engl J Med 2000;347(12):878-85.
6. - Moya A și colab. Sincopa: o problemă cu majusculările. Rev Esp Cardiol Suppl 2010; 53A-59A.
7. - Rodriguez T, Vieira MC, Salgado de Melo C. Pierderi tranzitorii ale conștienței și convulsii: Epilepsie sau sincopă. Relampa 2007; 20 (4): 231 -247.
8. Lamberts RJ, Sander JW, Thijs RD. Somn postictal: sincopă sau convulsie? Seizure 2011; 20(4): 350-351.
9. - Mastrangelo M, Mariani R, Ursitti F, Papetti L, Iannetti P Neurocardiogenic syncope and Epilepsia la vârsta pediatrică: valoarea diagnostică a electroencefalogramei-electrocardiogramei Holter. Pediatr Emerg Care 2011 ian;27(1):36-9.
10. Martin K, Bates G, Whitehouse WP Pierderea tranzitorie a conștienței și sincopa la copii și tineri: ce trebuie să știți. Arch Dis Child Educ Pract Ed 2010;95(3):66-72.
11. Pace A, Scaglione J. Síncope en Pediatría: etiología, diagnóstico y tratamiento del lactante al adolescente. (Partea I și II). Arch Argent Pediatr 2004; 102(5)/344-352 //461-467.
12. Armaganijan L, Morillo CA. Tratamentul sincopei vasovagale: o actualizare. Curr Treat Options Cardiovasc Med 2010;12(5):472-88.
13. Fischer JW, Cho CS. Sincopă pediatrică: cazuri din departamentul de urgență. Emerg Med Clin North Am 2010;28(3):501-16.

16 Aritmii cardiace fetale

Ana De Dios, Paula Manso

Tulburările de ritm fetal apar în aproximativ 2% din sarcini, dar mai puțin de 10% (2/1000 de sarcini) sunt grave din cauza aritmiilor susținute și/sau a ritmurilor cardiace foarte lente sau foarte ridicate. În aceste cazuri, diagnosticul este crucial, permițând intervenția prenatală, perinatală sau postnatală .

Ritmul cardiac fetal normal este regulat, cu o frecvență cuprinsă între 100 și 180 bpm, cu o conducere auriculoventriculară de durată normală și raport 1:1.

Aritmiile cardiace fetale se pot manifesta prin:

I- Ritm neregulat.

II- Ritm cardiac prea mare.

III- Ritm cardiac prea mic.

IV- Combinație de frecvență cardiacă alterată și ritm cardiac neregulat.

Odată ce a fost detectată o aritmie, **obiectivele** ar trebui să fie:

- **mecanismul** său fundamental .
- Definiți **impactul hemodinamic** asupra fătului (Tabelul VII).
- Depistarea **patologiilor structurale sau organice** asociate .

- Stabiliți dacă este necesar **un tratament** și care este cea mai bună opțiune.

Întrucât o ECG a fătului nu poate fi obținută în practica zilnică, **ecocardiografia** este instrumentul fundamental pentru a încerca atingerea acestor obiective.

Folosind modul M, Doppler pulsat și Doppler tisular, el încearcă să stabilească cronologia dintre activitatea electrică atrială și ventriculară.

În mod indirect, prin mișcarea pereților, valvelor și a fluxurilor generate de activitatea cardiacă, pentru a stabili **mecanismul electrofiziologic** al aritmiei [1-3].

Modul M ghidat prin ecocardiografie bidimensională permite înregistrarea simultană a mișcării unei structuri care se mișcă odată cu sistola atrială și a alteia care se mișcă odată cu sistola ventriculară, de exemplu, pereții atriali și ventriculari, în general în vederea cu patru camere (Figura 97). Principala limitare este incapacitatea de a defini cu precizie prezentarea temporală a evenimentelor ciclului cardiac.

Dopplerul pulsat (PD) permite înregistrarea simultană a fluxului generat de contracția atrială și sistola ventriculară în diferite structuri cardiace:

- Într-o vizualizare cu 5 camere, volumul probei este poziționat pentru a înregistra simultan fluxul în tractul de intrare al ventriculului stâng (LVIT): umplerea și contracția atrială rapidă, iar în tractul de ejecție al ventriculului stâng (LVOT): sistolă ventriculară (Figura 98). Limitări: obținerea unui spectru bun este dificilă; de exemplu, unda A nu poate fi înregistrată dacă valva AV este închisă, ca în blocul AV complet (CABB).
- Într-o vedere sagitală a bebelușului, **fluxul în vena cavă superioară** (VCS) și **aorta ascendentă** (AoA) poate fi înregistrat simultan, cu un volum mare de probă. Pe aceeași parte a liniei de bază, se observă flux sistolic aortic, precedat de flux retrograd în VCS generat de contracția atrială; pe partea opusă, se observă flux anterograd în VCS (Figurile [3] și 4).

Este util pentru stabilirea mecanismului TSV [4.] Această modalitate *online* este ușoară, rapidă, precisă și reproductibilă, motiv pentru care a devenit una dintre cele mai acceptate [2].

Dopplerul tisular are o rezoluție temporală excelentă.

Dopplerul tisular color permite obținerea unei imagini bidimensionale a inimii *în buclă* , cu direcția și viteza mișcării peretelui cardiac codificate în culori și scale diferite . Analiza *offline* a acestei *bucle* permite obținerea simultană a curbelor vitezei de mișcare a peretelui atrial și ventricular pentru a analiza relația dintre acestea. Limitarea este că necesită o analiză întârziată (Dopplerul tisular spectral, care este efectuat live, permite înregistrarea doar a unei singure camere la un moment dat) (Figura 101).

Este important să se țină cont de faptul că intervalele normale măsurate prin diferite metode diferă în ceea ce privește durata:

Durata intervalului AV normal este: cu modul M 190 ± 36 ms, cu DP simultană a LVTE și LVTS (de la începutul undei A până la începutul undei

E) 120 ± 11 ms, și cu DP a SVC și AoA (de la începutul undei retrograde în SVC până la începutul ejecției aortice) 111 ± 17 ms.

Magnetocardiografia permite obținerea unei înregistrări a fătului similare cu cea a ECG-ului, dar necesită echipamente complexe și costisitoare , de aceea nu este utilizată în practică.

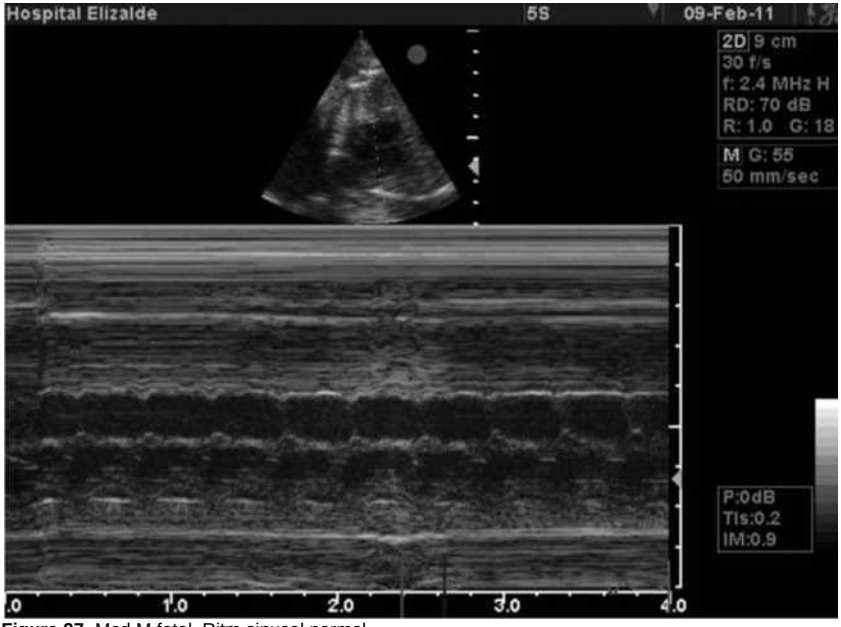


Figura 97. Mod M fetal. Ritm sinusal normal.

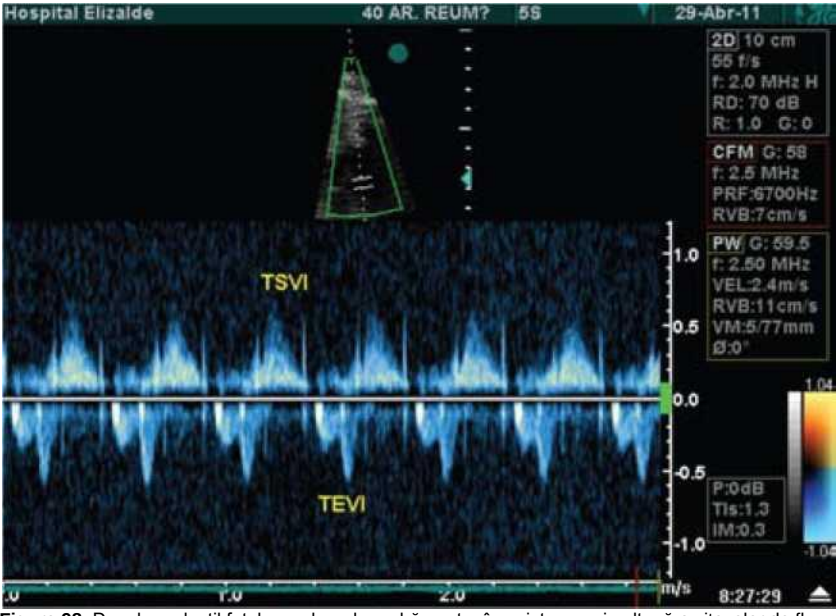


Figura 98. Doppler pulsatil fetal cu volum de probă pentru înregistrarea simultană a vitezelor de flux în TEVI și TSVI.

ul **fetal transabdominal** se bazează pe semnalul mediu al complexelor electrice, deci prin medierea bătăilor inimii nu permite analiza tulburărilor de ritm.

Ambele metode pot oferi informații utile în măsurarea intervalelor, în special a intervalului QT.

Ecocardiografia permite evaluarea **modificărilor hemodinamice** cauzate de aritmie la făt.

O metodă este prin intermediul *scorului profilului cardiovascular* (Tabelul VII). Acesta ia în considerare 5 variabile ecografice care sunt alterate în prezența insuficienței cardiace fetale. O valoare scăzută *a scorului* prezice rezultate fetale și/sau perinatale nefavorabile [15] .

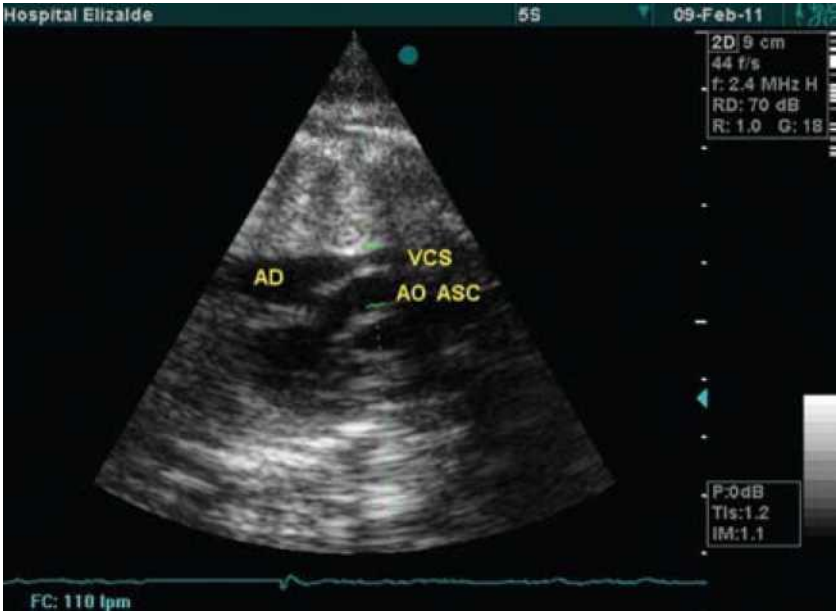


Figura 99. Secție la nivelul SVC și aortei ascendente cu un volum mare de probă pentru a înregistra simultan vitezele ambelor vase.

Tabelul VII. *Scorul* profilului cardiovascular

Categorie	2 puncte	1 punct	0 puncte
Hidrops	(-)	Ascita sau revărsat pleural sau revărsat - pericardic	Edem cutanat
Zona cardiacă/zona toracică	> 2 sau < 3,5	> 3,5	< 2 sau > 5
Funcția cardiacă	Umplere normală a VM și VT, bifazică, FAc > 0,28	IT holosistolică sau FAc VS sau VD < 0,28	IM holosistolic sau dp/dt al IT < 400, umplere diastolică monofazică
Dopplerul arterei - ombilice	Normal	Diastola velilaterală absentă	Flux invers la sfârșitul diastolei
Doppler venos	Normal	Flux atrial invers în *canalul* venos	Pulsatilitatea în vena ombilicală

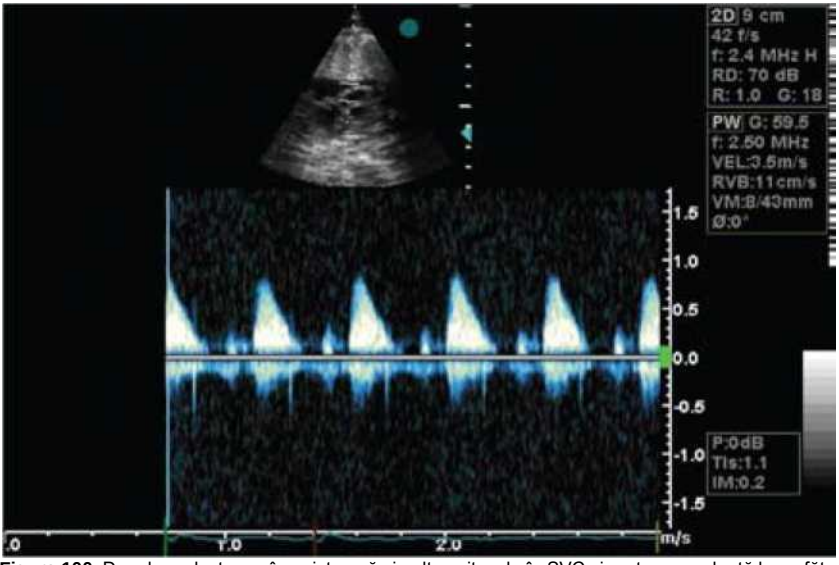


Figura 100. Doppler pulsat care înregistrează simultan vitezele în SVC și aorta ascendentă la un făt cu ritm sinusal normal.

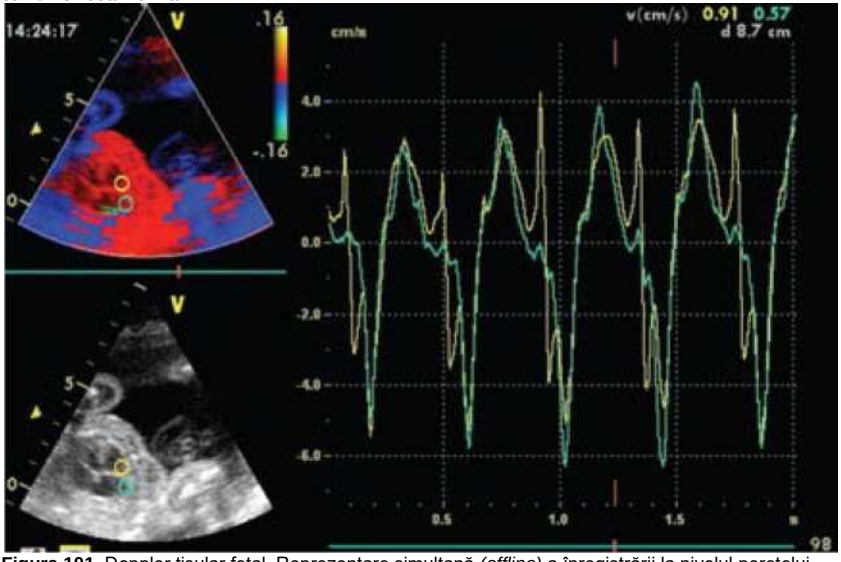


Figura 101. Doppler tisular fetal. Reprezentare simultană *(offline)* a înregistrării la nivelul peretelui atrial și ventricular.

I- Ritm neregulat

Extrasistolele supraventriculare: sunt frecvent detectate în timpul

celui de-al treilea trimestru de sarcină.

Dacă sunt izolate, sunt de obicei benigne și se remită la scurt timp după naștere (Figurile 102 și 103).

Între 1% și 3% din cazuri sunt asociate cu episoade intermitente de tahicardie, care pot duce sau nu la compromitere hemodinamică. Dacă se observă semne de decompensare hemodinamică, trebuie suspectată această asociere și, prin urmare, este necesară monitorizare ecografică periodică până la rezoluție sau naștere.

Acestea pot fi conduse sau blocate la nivelul nodului AV; dacă apare bigeminia atrială blocată, aceasta se poate manifesta sub formă de bradicardie. În mai puțin de 10% din cazuri, acestea sunt asociate cu anomalii anatomice, în special la nivelul valvelor AV și atriilor.

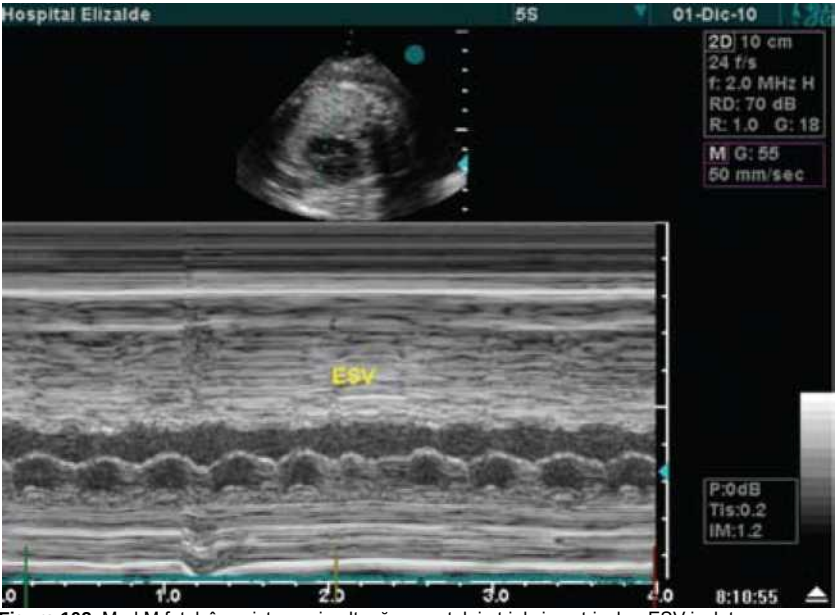


Figura 102. Mod M fetal, înregistrare simultană a peretelui atrial și ventricular. ESV izolat.

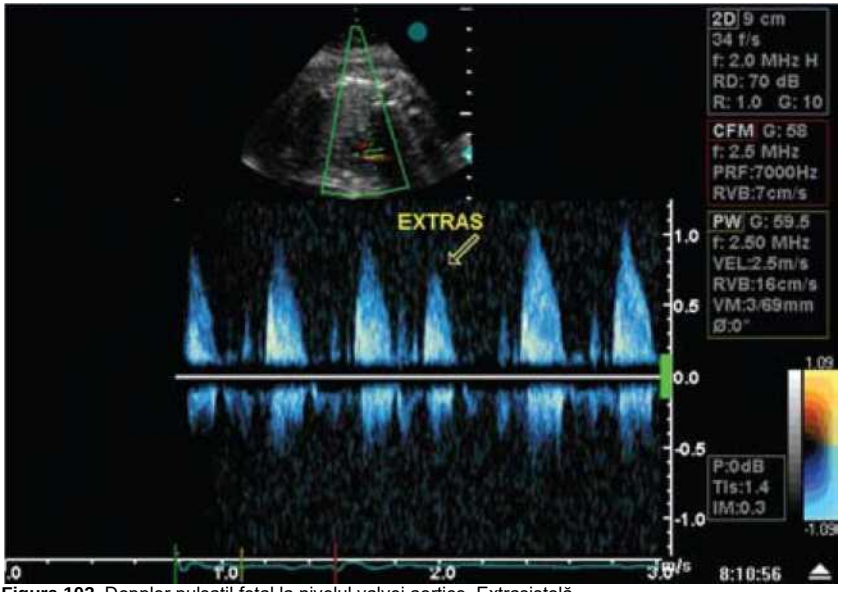


Figura 103. Doppler pulsatil fetal la nivelul valvei aortice. Extrasistolă.

Extrasistolele ventriculare: sunt rare.

În general benignă. Trebuie excluse bolile miocardice, tumorile și afectarea cardiacă.

Extrasistolele nu necesită tratament, ci doar monitorizare periodică, la fiecare 1 sau 2 săptămâni.

II- Ritm cardiac prea mare

TAHICARDIE FETALĂ

Definiție: Ritm cardiac, frecvență ventriculară mai mare de 180 bpm timp de mai mult de 10 secunde.

Acestea reprezintă aproximativ 60% din aritmiile fetale semnificative [9] .

Majoritatea sunt **supraventriculare** , cea mai frecventă fiind tahicardia prin reentrant AV cu conducere retrogradă rapidă a căii accesorii (**TPS**) și mai rar tahicardia sinusală (**TS**).

tahicardie atrială ectopică (**ETA**), tahicardie joncțională alternativă permanentă (**PTJ**) și *flutter* atrial (**AA**)1.

Diagnosticul este de obicei suspectat prin ecografie bidimensională și confirmat prin Doppler sau M.

Conform relației dintre durata **perioadelor VA și AV** măsurate cu diferitele tehnici ecografice descrise anterior, **tahicardiile supraventriculare** pot **fi subclasificate** în:

- **Tahicardie cu AV scurtă:** interval AV mai scurt decât intervalul AV. **TPS** (Figura 104).
- **Tahicardie cu interval VA lung:** interval VA mai mare decât intervalul AV. Aceasta include **TS** , **TAE** , **PJRT** sau tahicardie Coumel (cale accesorie AV cu conducere retrogradă lentă către atrii). Uneori, diagnosticul diferențial între acestea nu este posibil până la obținerea ECG-ului postnatal.
- **Tahicardie cu suprapunere V și A:** tahicardie ectopică joncțională (**JET**) și reintrare ganglionară. Prezența sa în viața prenatală este foarte rară.
- **Reintrări la căști: AA** (Figura 105).

Această diferențiere este foarte importantă pentru planificarea strategiei terapeutice4 .

Spectrul clinic variază de la pacienți fără impact hemodinamic semnificativ și cu un prognostic bun, până la *hidrops ,* ca cea mai severă expresie a insuficienței cardiace cronice (ICC) (apărând la până la 40-50% dintre pacienți la un moment dat în cursul insuficienței cardiace susținute), care duce la deces fetal în până la 35% din cazuri.10 Între acestea, se observă diferite grade de cardiomegalie și/sau regurgitare a valvei AV. Impactul hemodinamic depinde, printre alți factori, de durata aritmiei, asocierea cu boli cardiace structurale și vârsta gestațională (Tabelul VII).

TS : ritm cardiac de 180-200 bpm, conducere 1:1, durată normală a intervalului AV și o oarecare variabilitate a ritmului cardiac. Este secundară cauzelor materne sau fetale, cum ar fi suferința fetală, anemia, infecțiile sau transmiterea anticorpilor antitiroidieni materni la fătul cu hipertiroidism fetal.

AA : observată la sfârșitul gestației 10. Frecvența atrială variază între 300 și 550 de respirații pe minut, cu o conducere AV de 2:1 sau 3:1 și frecvențe

ventriculare între 150 și 250 de respirații pe minut [11].

TPS : prezintă de obicei frecvențe între 220 și 300 bpm, cu conducere AV 1:1, debut și terminare bruscă; la naștere, sindromul Wolff Parkinson White se observă în 10% din cazuri [10], [32].

TAE : FC aproximativ între 200 și 250 bpm, poate prezenta început și sfârșit cu o creștere, respectiv o scădere treptată a FC și bloc atrioventricular de gradul doi.

PJRT : Ritm cardiac în jur de 220 bpm, conducere AV 1:1.

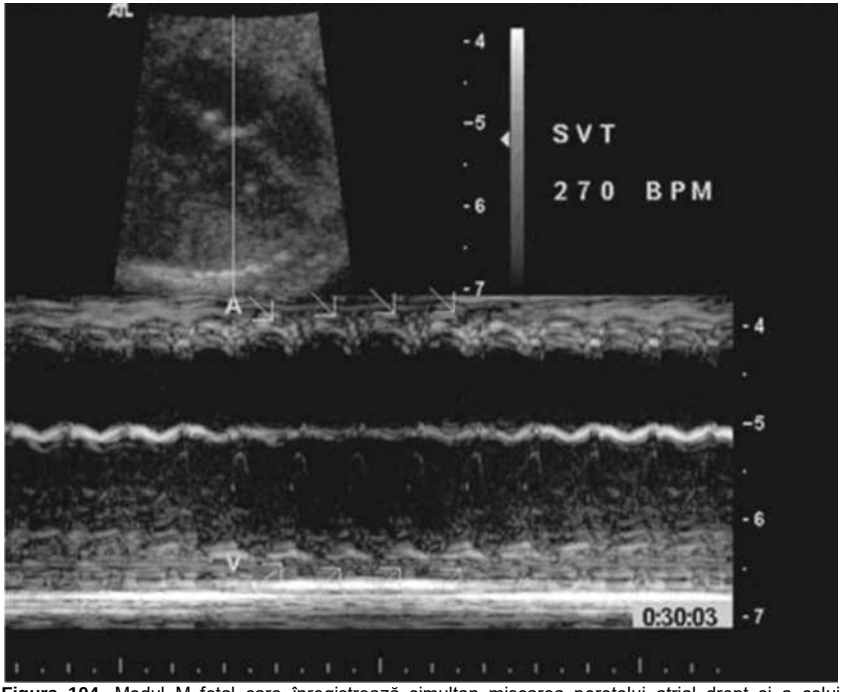


Figura 104. Modul M fetal care înregistrează simultan mișcarea peretelui atrial drept și a celui ventricular stâng în timpul unei tahicardii supraventriculare.

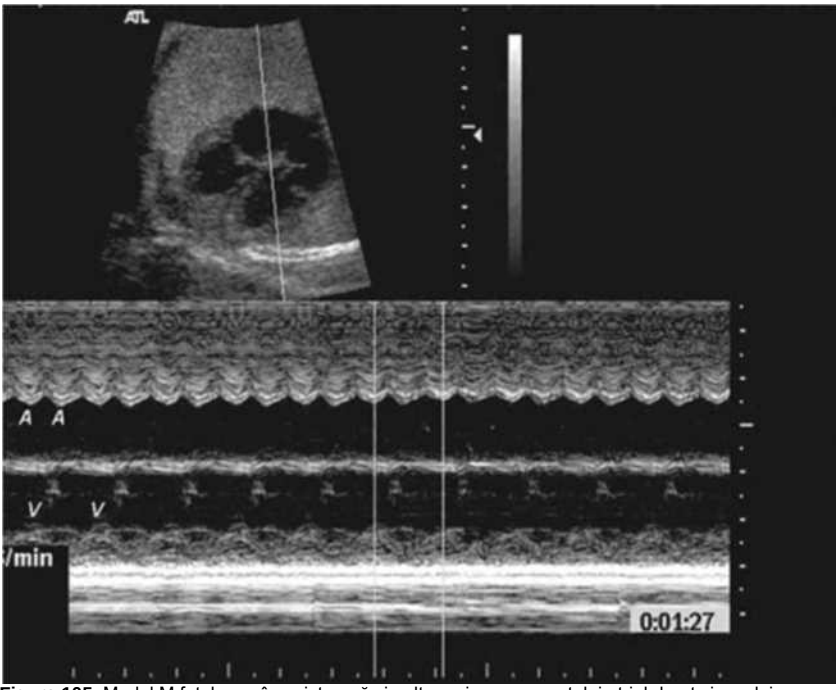


Figura 105. Modul M fetal care înregistrează simultan mișcarea peretelui atrial drept și a celui ventricular stâng în timpul flutterului atrial.

Tratament

ST necesită tratamentul cauzei subiacente **.**

Tratamentul specific pentru tahiaritmii este rezervat fetușilor cu insuficiență cardiacă sau cu risc crescut de a o dezvolta (tahicardie incesantă , prezentare înainte de 32 de săptămâni de gestație, boală cardiacă structurală, care apare în până la 10% din tahicardiile supraventriculare). În caz contrar, este necesară doar o monitorizare atentă .

Nașterea poate fi luată în considerare dacă fătul este suficient de matur în momentul diagnosticului (>35 de săptămâni de gestație).

Majoritatea cazurilor de terapie transplacentară (TPT) pot fi tratate **prin administrarea medicamentului mamei, permițându-i să ajungă transplacentar la făt** . În general, sunt necesare doze materne mai mari decât de obicei, având în vedere diverșii factori care afectează

biodisponibilitatea medicamentului la femeile gravide și necesitatea unor doze terapeutice pentru a ajunge la făt.

Mai multe medicamente au demonstrat eficacitate. Deși nu există studii controlate care să documenteze superioritatea unui medicament față de altul, au fost efectuate numeroase studii nerandomizate asupra diferitelor medicamente.

Digoxina este cel mai frecvent utilizat medicament . Se administrează mamei pe cale orală, în doză de 0,25 până la 0,50 mg la fiecare 12 ore .

Este foarte util în **TPS cu AV scurtă și în AA** , cu o rată de succes de 80%, respectiv 60-65 %, în absența *hidropsului.*

O alternativă este începerea tratamentului cu sotalol. Acesta se administrează mamei pe cale orală, în doză de 80 până la 160 mg la fiecare 12 ore.

Dacă aritmia nu este controlată după câteva zile, cele două medicamente pot fi combinate. În prezența insuficienței cardiace congestive, transferul materno-fetal este deficitar și este dificil să se obțină doze terapeutice pentru făt fără toxicitate maternă; de obicei, este necesar de la început un tratament mai agresiv cu două sau mai multe medicamente, digoxina și sotalolul fiind o opțiune.

Tahicardiile cu VA lungă **(TAE** și **PJRT)** , deși mai puțin frecvente, tind să fie mai rezistente la tratamentul cu digoxină în comparație cu SVT-urile cu VA scurtă, iar utilizarea agenților de clasa III, cum ar fi **sotalolul,** trebuie luată în considerare de la început și nu odată ce absența răspunsului la **digoxină a fost documentată1** , [2] .

Dacă nu există răspuns, o alternativă este **flecainida administrată oral** , în doză de 100 mg la fiecare 8 ore.

Efectele asupra mamei trebuie monitorizate, prin ECG și chiar măsurători ale concentrației medicamentului pentru a evita toxicitatea.

Dacă tratamentul este ineficient, mortalitatea poate ajunge până la 50%. Cu un tratament reușit, morbiditatea și mortalitatea pot ajunge până la 10%.

În cazurile prost tolerate cu risc pentru viața fetală, tratamentul intraombilical cu diferite medicamente (digoxină, adenozină, amiodaronă) a fost utilizat ca ultimă soluție.

Tahicardia ventriculară : este foarte rară la făt.

Există o disociere între activitatea atrială și cea ventriculară, cu frecvențe ventriculare mai mari decât frecvențele atriale, între 170 și 400 bpm.

Trebuie excluse bolile miocardice și tumorile.

Trebuie suspectat sindromul QT prelungit, în special dacă se observă bradicardie sinusală și/sau bloc AV pe lângă tahicardia ventriculară și există antecedente familiale de moarte subită.

Dacă este neîncetată, se recomandă tratament cu beta-blocante, lidocaină sau amiodaronă.

III- Ritm cardiac prea scăzut

BRADIARITMII

Bradicardie fetală : frecvență ventriculară < 100 bpm timp de mai mult de 10 secunde.

Cele mai frecvente cauze sunt: bradicardia sinusală, blocul AV și bigeminia atrială blocată.

Bradicardie sinusală : Episoadele foarte scurte de bradicardie, care durează doar câteva secunde, sunt de obicei normale, în special în timpul celui de-al doilea trimestru de sarcină și când inima este comprimată în timpul ecografiei. Poate fi observată în cazul suferinței fetale sau al unor boli sistemice mai grave .

Poate fi asociat cu sindromul QT prelungit, iar acest diagnostic este susținut de prezența blocului AV intermitent 2:1.

BAVC : este una dintre cele mai frecvente cauze ale bradicardiei fetale și reprezintă aproximativ 40% din aritmiile semnificative (Figurile 106 și 107).

Mai rar, poate fi detectat blocul atrioventricular de gradul I, care nu produce bradicardie, sau blocul atrioventricular de gradul II.

Este asociată cu **boli cardiace structurale** în 45-48% (aproape **jumătate**) din cazuri.

45-48% (aproape cealaltă **jumătate**) se datorează pasajului transplacentar al **anticorpilor** materni anti-SSA/Ro și/sau anti-SSB/La .

4-10% au o cauză neclară [5] .

Cei asociați cu cardiopatie structurală, în general heterotaxie, cu levoizomerism și L TGV au de obicei o evoluție slabă, cu o supraviețuire mai mică de 20% [(5-8)] .

AVCBA apare la 1-4% dintre mamele cu anticorpi pozitivi și la 18-20% dacă există antecedente de alt făt cu AVCBA [13]. 15-80% dintre mamele care au acești anticorpi nu prezintă o boală autoimună evidentă clinic atunci când se detectează blocajul; restul pot avea diferite boli autoimune, în general lupus, sindrom Sjögren sau boli autoimune nediferențiate [6], [13].

Anticorpii traversează placenta și se depun în sistemul de conducere fetal și în miocard, provocând inflamație și, în cele din urmă, fibroză a țesuturilor. Blocul auriculoventricular se dezvoltă de obicei între săptămâna 18 și 24 de gestație.

, de asemenea, o afectare miocardică mai difuză, care poate include fibroză endocardică și disfuncție ventriculară .

Fătul compensează bradicardia prin creșterea volumului-bătaie, rezultând cardiomegalie. Dacă aceste mecanisme adaptive sunt insuficiente, *apare hidropsul,* cu un prognostic nefavorabil.

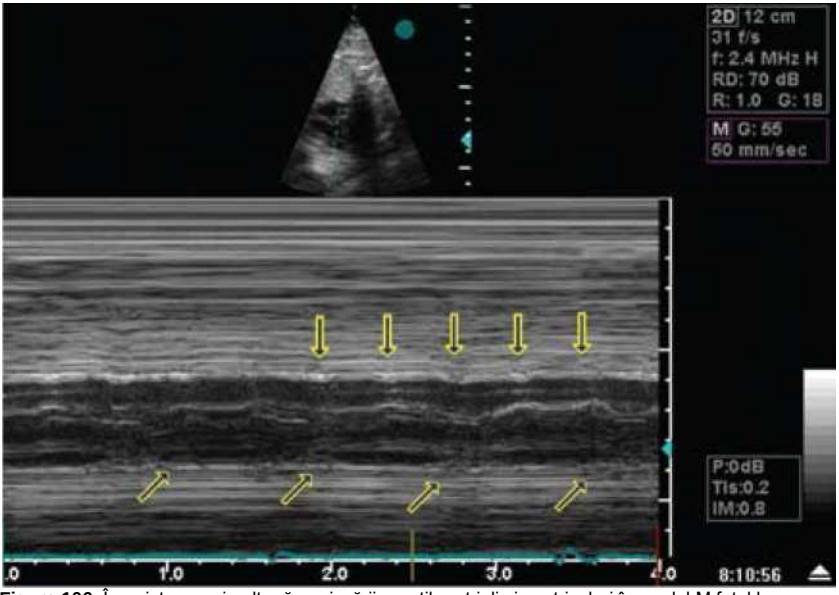


Figura 106. Înregistrarea simultană a mișcării pereților atriali și ventriculari în modul M fetal la un pacient cu bloc AV.

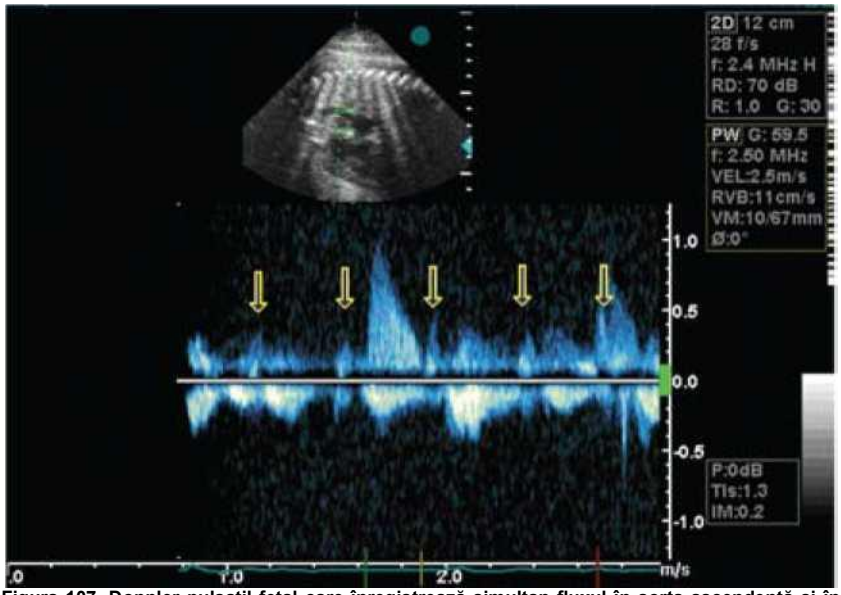


Figura 107. Doppler pulsatil fetal care înregistrează simultan fluxul în aorta ascendentă și în SVC la un pacient cu bloc AV. (Săgețile indică fluxul retrograd în SVC corespunzător contracției atriale.)

Mortalitatea variază între 18% și 43%, în principal fetală și neonatală. Factorii de risc pentru mortalitate includ o frecvență ventriculară <50 respirații pe minut, disfuncție miocardică și prezența *hidropsului.*

Tratament

Printre alte medicamente, au fost propuși **corticosteroizii,** având în vedere natura inflamatorie a procesului.

Au fost raportate rezultate contradictorii în ceea ce privește ameliorarea gradului de bloc, hidrops *și* disfuncție miocardică7 , 15 .

Acestea se administrează mamei pe cale orală, ajungând la făt pe cale transplacentară. Glucocorticoizii fluorurați precum dexametazona, care nu este metabolizată semnificativ în placentă, se utilizează în doză de 4-5 mg/zi.

a fost publicat *studiul prospectiv PR Interval and Dexamethasone Evaluation (* **PRIDE) :** acesta nu a demonstrat un beneficiu cu

Corticosteroizii nu sunt indicați odată ce blocul atrioventricular (AV) este

instalat. Regresia blocului atrioventricular de gradul I a fost observată în cazul utilizării dexametazonei, dar nu există dovezi că acesta progresează către un grad mai mare de bloc fără tratament, așa că utilizarea sa este dezbătută. Din păcate, blocul atrioventricular este de obicei prezent în momentul diagnosticării și nu prezintă de obicei un model anterior de progresie de la blocul atrioventricular de gradul I, unde corticosteroizii ar putea fi eficienți . ^[13]

Un alt studiu, derivat din PRIDE, a arătat chiar beneficiul limitat al corticosteroizilor în blocul atrioventricular de gradul doi, care progresează adesea spre ABVC în ciuda tratamentului [14] .

Tratamentul preventiv la mamele cu anticorpi pozitivi nu pare a fi justificat, având în vedere incidența scăzută a blocului atrioventricular și efectele adverse ale corticosteroizilor (oligohidramnios cu risc de naștere prematură, anomalii cerebrale fetale, hipertensiune arterială maternă , intoleranță la glucoză etc.). Ar putea fi luat în considerare la mamele cu un făt anterior cu bloc atrioventricular, unde incidența este mai mare.

Sunt necesare studii randomizate cu un număr mai mare de pacienți pentru a trage concluzii cu privire la beneficiul utilizării corticosteroizilor.

Beta-simpatomimeticele pot fi, de asemenea, utilizate pentru creșterea frecvenței cardiace fetale prin administrare maternă, în special dacă frecvența cardiacă este < 55 bpm sau există semne de disfuncție miocardică. Se poate utiliza salbutamol 10 mg administrat oral la fiecare 8 ore. Acesta produce frecvent simptome neplăcute la mamă, legate de mecanismul său de acțiune (palpitații, tremor etc.), dar nu au fost documentate efecte adverse grave.

Plasmafereza maternă și neonatală a fost efectuată cu beneficii neclare.

Bigeminie atrială blocată : Am reușit să scad frecvența ventriculară la 70-100 bpm. Este dificil de diferențiat de blocul atrioventricular de gradul II, de care diferă deoarece frecvența atrială nu este regulată, fiecare extrasistolă apărând prematur.

Este fundamental la diferențierea cu BAV, nu necesită tratament, resuelve espontáneamente.

Bibliografie sugerată

Jaeggi E, Fouron JC, Fournier A, van Doesburg NH, Drblik SP, Proulx F. Intervalul de timp ventriculo-atrial măsurat prin ecocardiografie în mod M: un element determinant în diagnosticul, tratamentul și prognosticul tahicardiei supraventriculare fetale. Heart 1998;79:582-7.

Fouron JC, Proulx F, Miró J și alții. Ecografie Doppler și în mod M pentru cronometrarea contracțiilor atriale și ventriculare fetale. Obstet Gynecol 2000; 96: 732-6.

Rein AJJT, O'Donnell CO, Geva T și alții. Utilizarea imagisticii vitezei țesuturilor în diagnosticul aritmiilor cardiace fetale. Circulation 2002; 106:1827-33.

Fouron JC. Aritmii fetale: experiența spitalului Sainte Justine. Prenat Diagn. 2004;24:1068-80.

Schmidt KG, Ulmer HE, Silverman NH și alții. Rezultatul perinatal al blocului atrioventricular complet fetal: o experiență multicentrică. J Am Coll Cardiol 1991;17: 1360-6.

Jaeggi ET, Hamilton RM, Silverman ED și alții. Prognosticul copiilor cu diagnostic fetal, neonatal sau infantil de bloc atrioventricular congenital izolat. Experiența unei singure instituții pe parcursul a 30 de ani. J Am Coll Cardiol 2002;39:130-7.

Jaeggi ET, Fouron JC, Silverman ED și alții. Tratamentul transplacentar îmbunătățește rezultatul blocului atrioventricular complet diagnosticat prenatal, fără boală cardiacă structurală. Circulation 2004;110:1542-48.

Jaeggi ET, Hornberger LK, Smallhorn JF și alții. Diagnosticul prenatal al blocului atrio-ventricular complet asociat cu cardiopatie structurală din 1990: experiența combinată a 2 centre terțiare și o analiză a literaturii de specialitate. Ultrasound Obstetr Gynecol 2005; 26:16-21.

Jaeggi ET, Masaki Nii. Bradimie și tahiaritmii fetale: metode noi și acceptate de diagnostic și tratament. Seminarii de medicină fetală și neonatală 2005; 10, 504-514.

Simpson JM, Sharland GK. Tahicardii fetale: tratament și prognostic a 127 de cazuri consecutive. Heart 1998; 79:576-81.

Jaeggi E, Fouron JC, Drblik S. Flutter atrial în perioada fetală: diagnostic, caracteristici clinice, tratament și prognostic. O recenzie. J Pediatr 1998;132:335-9.

Fouron JC, Fournier A, Proulx F și alții. Managementul tahiaritmiei fetale pe baza înregistrărilor Doppler ale fluxului venos cav superior/aortei. Heart 2003; 89:1211-6.

Friedman DM, Kim MY, Copel JA și colab. Utilitatea monitorizării cardiace la fetușii cu risc de bloc cardiac congenital. Studiu prospectiv privind evaluarea intervalului PR și a dexametazonei (PRIDE). Circulation 2008; 117:485-493.

Friedman DM, Kim MY, Copel JA, Llanos C, Davis C, Buyon JP, et al. Evaluarea prospectivă a fetușilor cu blocaj cardiac congenital asociat bolilor autoimune urmărită în cadrul intervalului PR și al studiului de evaluare a dexametazonei (Pride). Am J Cardiol 2009;103(8):1102-06.

Falkensammer CB, Paul J, Huhta JC. Insuficiența cardiacă congestivă fetală: corelația indicelui Tei și a scorului cardiovascular. J Perinat Med 2001; 29:390-398.

17 Moarte cardiacă subită la copii Baze genetice și activitate clinică

Doctorul Oscar Campuzano[1,2,*], Georgia Sarquella-Brugada MD [3,*], Paola Berne MD [3], Josep Brugada MD PhD [4], Pedro Brugada MD, PhD [5], Ramón Brugada MD, PhD [1]

Introducere

Moartea subită a fost definită ca *„un eveniment natural și neașteptat care apare în prima oră după debutul simptomelor la o persoană aparent sănătoasă sau la una a cărei boală nu a fost suficient de severă pentru a prezice un rezultat fatal”.* Vorbim despre moarte cardiacă subită (SCD) atunci când cauza este o afecțiune cardiacă . ^[1]

Majoritatea cazurilor de sindrom al morții subite a sugarului (SMSS) apar la adulți, în principal ca o consecință a cardiopatiei ischemice. În populația pediatrică, poate afecta fetușii, nou-născuții, copiii și adolescenții, cu un risc individual de 1 la 20.000 pe an. Moartea subită a sugarului este responsabilă pentru 10% din mortalitatea infantilă în primul an de viață . ²⁻⁷

*Ambii autori au contribuit în mod egal.
2 Centrul de Genetică Cardiovasculară IdIBGi -Universitat de Girona, Girona. Spania.
3 Unitatea de aritmii, Serviciul de Cardiologie, Spitalul Sant Joan de Déu, Universitatea din Bar celona, Barcelona, Spania.
4 Thorax Institute, Hospital Clínic, Universitat de Barcelona, Barcelona, Spania.
5 Centrul de management al ritmului cardiac, Divizia Cardiovasculară, UZ Bruxelles-Vrije Universiteit Bruxelles, Bruxelles, Belgia.
Corespondență:
Ramón Brugada MD, PhD, FACC, FESC
Director Centrul de Genetică Cardiovasculară, UdG-IdIBGi.
Decanul Facultății de Medicină, Universitatea din Girona, Girona, Spania.
Tel: +34 972 183366
Fax: +34 972 183367
ramon@brugada.org

Majoritatea MSC la copii și adulți tineri se datorează defectelor cardiace congenitale moștenite , cum ar fi canalopatii, cardiomiopatii, anomalii ale arterelor coronare și disecția rădăcinii aortice, printre altele .

În acest capitol, ne vom concentra asupra canalopatiilor și cardiomiopatiilor și a bazei lor genetice ca și cauze ale morții subite în copilărie. În ultimii douăzeci de ani s-au înregistrat progrese semnificative în domeniul geneticii morții subite și au fost identificate sute de mutații în diverse gene. Unele dintre aceste gene codifică proteine cardiace care dau naștere la patologii cu defecte structurale severe: cardiomiopatii (displazie hipertrofică, dilatativă sau aritmogenă) [9] , [10] ; altele codifică proteine care controlează circulația ionilor celulari și induc activitate electrică: canalele ionice. Mutațiile canalelor ionice - canalopatii - dau naștere la disfuncții care induc aritmii în inima structural normală, cum ar fi sindromul Brugada (BrS), sindromul QT lung (LQT), sindromul QT scurt (SQT), fibrilația atrială (FA), sindromul Lev-Lenègre și tahicardia ventriculară polimorfă catecolaminergică (CPTVT) [11-13] .

O mare parte din cazurile de moarte subită rămân fără un diagnostic clar după o autopsie amănunțită . ¹⁴ Un număr mic de studii au sugerat că defectele genetice ar putea fi una dintre cauzele acestor decese. Cercetările timpurii au identificat mutații genetice la 2-4% dintre adulții tineri cu decese inexplicabile și la 13% din cazurile de sindrom al morții subite a sugarului (SIDS) . ¹⁵ Aceste procente se bazează pe analiza restrânsă a cinci gene (cele responsabile pentru majoritatea cazurilor de moarte cardiacă subită). Studii mai recente au sugerat că până la 35% din cazurile de SIDS la tineri pot fi cauzate de o mutație genetică a canalelor ionice .^[16] Implicațiile clinice ale acestei lipse de cunoștințe, exacerbate de resursele tehnologice insuficiente pentru un diagnostic genetic definitiv, sunt incontestabile, deoarece aceste decese pot fi cauzate de o boală moștenită. Astfel, lipsa unui diagnostic genetic expune membrii familiei netestați unui risc potențial de SIDS.

Canalopatii

Canalele ionice sunt proteine transmembranare care permit trecerea ionilor; acest proces este guvernat de o sincronizare între deschiderea și închiderea canalelor, urmând un gradient electric ce generează potențialul de acțiune cardiac. Modificările acestor proteine ale canalelor induc modificări ale funcționalității canalelor cardiace, rezultând o creștere sau o scădere a funcției . Celula cardiacă se depolarizează datorită unui influx masiv și foarte rapid de sarcini electrice pozitive, în principal prin canalul de sodiu (Na+). Aceasta produce faza 0 a potențialului de acțiune. Faza de

repolarizare începe imediat, în care celula elimină sarcinile pozitive pentru a reveni la potențialul său de repaus. Acesta este un proces mai lent și are loc în principal printr-un echilibru între canalele de potasiu (K+) și calciu ($Ca2^+$), dând naștere fazelor 1, 2 și 3 ale potențialului de acțiune. Mai multe elemente sunt necesare pentru a realiza o activitate cardiacă coordonată. Acestea includ curenții ionici, canalele ionice și proteinele structurale responsabile de transmiterea impulsurilor electrice și mecanice prin miocitele cardiace. Complexitatea acestui proces rămâne cea mai mare limitare pentru înțelegerea aritmogenezei . ¹⁸

Analiza funcțională a canalelor ionice a condus la o mai bună înțelegere a mecanismelor aritmogene de bază, dar abia odată cu dezvoltarea geneticii și descoperirea mutațiilor care cauzează boli familiale a devenit posibilă extrapolarea unei părți din această știință fundamentală în practica clinică . ¹⁹ Canalopatiile nu sunt în mod caracteristic însoțite de anomalii cardiace structurale, iar prima lor manifestare poate fi moartea subită. În plus, unele dintre aceste patologii nu sunt însoțite de modificări ale electrocardiogramei (ECG) de bază, ceea ce complică și mai mult diagnosticul. Având în vedere că aceste boli sunt determinate de un defect genetic, este de așteptat ca testarea genetică să poată contribui substanțial la diagnostic, prevenire și tratament.

Sindromul QT lung

Sindromul LQT este una dintre principalele cauze ale morții subite cardiace (SCD) la tineri. Poate fi congenital sau dobândit, în general asociat cu medicamente și dezechilibru electrolitic (hipokaliemie, hipocalcemie și hipomagneziemie). Tabloul clinic poate fi variat, de la pacienți asimptomatici - diagnosticați în contextul *screeningului familial* - până la cei care prezintă sincopă, convulsii, aritmii ventriculare maligne , fibrilație ventriculară și , de obicei, ***torsadă a vârfurilor*** · ^{*20,22*}

Forma congenitală este asociată cu mutații ale canalelor ionice sau ale proteinelor asociate. Prelungirea intervalului QT poate apărea dintr-o scădere a curenților de repolarizare a potasiului sau dintr-o întârziere inadecvată a închiderii canalelor de sodiu în miocit. Sindromul LQT este cel mai adesea indus de anomalii de repolarizare care implică canalele de potasiu (Iks, Ikr, Iki). Toate mutațiile acestor canale duc la o pierdere a funcției; aceasta provoacă o scădere a eliberării de potasiu din celule, ceea ce duce la menținerea canalelor deschise mai mult timp și la prelungirea intervalului QT din cauza unui timp de repolarizare ventriculară mai lung . ²³

Până în prezent, au fost descrise 12 tipuri diferite de sindrom LQT,

majoritatea asociate cu tulburări ale canalelor de K^+. Au fost raportate mai multe mutații la nivelul acestor canale, toate legate de o pierdere a funcției . ^{24,25} Cincizeci până la șaizeci la sută din cazurile clinice de sindrom LQT sunt asociate cu mutații situate în șase gene care codifică șase canale de K^+. Una dintre acestea este gena *kcnql* (proteina KvLQTI), care se leagă de proteina codificată de gena *kcnel* (proteina minK) pentru a forma complexul funcțional Iks. Mutațiile genei *kcnql* produc aproximativ 40-50% din cazurile de LQT, rezultând sindromul LQT tip 1, cel mai frecvent tip de LQT, caracterizat prin repolarizare întârziată și prelungirea QT consecutivă .²⁶ Când se transmite autosomal dominant, este denumit sindrom Romano-Ward .^{27,28} Când este autosomal recesiv, are ca rezultat sindromul Jervell și Lange-Nielsen, asociat de obicei cu surditate . ²⁹ În *gena kcnel,* până în prezent au fost descrise cinci mutații, care induc 2%-5% din cazurile așa-numitului sindrom LQT tip 5, despre care se crede că afectează atât Iks, cât și Ikr . ³⁰ O altă genă a potasiului afectată este *kcnh2* (proteina HERG, legată de eterul uman-a-go-go), care codifică subunitatea alfa a complexului Ikr ;³¹ subunitatea beta este determinată de gena *kcne2* (proteina MiRP1). Acest complex Ikr este principalul inductor al repolarizării rapide de fază 3. Mutațiile din gena *kcnh2* (peste 80) duc la pierderea funcției canalului Ikr, reprezentând 35%–45% din așa-numitul sindrom LQT de tip 2, cu transmitere autosomal dominantă . ³² În *gena kcne2,* mutația induce și pierderea funcției canalului, dând astfel naștere sindromului LQT de tip 6, un sindrom foarte rar (<1%) [33.] O altă genă implicată în sindromul LQT este *kcnj2,* situată pe cromozomul 17; Aceasta codifică proteina Ik1 (Kir2.1) și contribuie la faza 3 a repolarizării, menținând potențialul membranei. Mutațiile acestei gene duc la pierderea funcției, dând naștere sindromului LQT tip 7 sau sindromului Tawil-Anderson [34.] Are o incidență foarte scăzută în populație și este rareori asociată cu sincopă sau moarte subită, deși este asociată cu episoade de tahicardie polimorfă sau bidirecțională [34] , [35.] Recent, într-o familie chineză numeroasă, a fost descrisă gena kcnj5 (proteina Kir3.4 - numită și GIRK4 -) asociată cu un interval LQT, situată pe cromozomul 11 q23.3-24.3 . Mutația produce o pierdere a funcției canalului [36] .

Deși majoritatea tulburărilor care induc sindromul QT lung (LQT) implică modificări ale canalelor de potasiu, unele tipuri sunt asociate cu modificări ale canalelor de sodiu. Astfel, sindromul LQT tip 3 este asociat cu mutații ale genei *scn5a* în 10-15% din cazuri. Această mutație provoacă un defect funcțional bazat pe lipsa inactivării complete a canalului, permițând ionilor de sodiu să continue să intre în celulă în timpul repolarizării, inducând astfel

un câștig de funcție. Pacienții cu sindrom LQT tip 3 prezintă aritmii și - simptome dependente de bradicardie în repaus (în special noaptea) [37] , [38.] Sindromul LQT tip 10 este cauzat de o mutație a *genei scn4b, care codifică* subunitatea p4 a canalului Na+ (proteina Nav4b). Această mutație provoacă o modificare pozitivă în inactivarea canalelor Na+, ceea ce crește curentul de Na+ și întârzie repolarizarea într-un mod similar cu sindroamele LQT tip 3 [39] .

Sindromul QT lung tip 9 este cauzat de o mutație a proteinei caveolin-3; se crede că acest tip prelungește intervalul QT prin afectarea funcției canalelor de sodiu. Mutațiile genei *cav-3* duc, de asemenea, la o creștere a funcției canalelor de sodiu, similar cu ceea ce se întâmplă în sindromul QT lung tipurile 3 și 10.^{[40}/sup> Sindromul QT lung tip 8, sau sindromul Timothy, este o formă de QT prelungit în care anomaliile se datorează unei mutații a genei *cacnalc* , care codifică porul (proteina cav1.2) al canalului de calciu cardiac de tip L. Acest tip de LQT este rar, dar cel mai letal. Mutația induce o creștere a funcției cu Ica afectată, cu pierderea dependentă de voltaj a canalului, provocând o prelungire a potențialului de acțiune și rezultând un ECG cu un interval QT sever prelungit . ⁴¹/sup>

Tulburarea QT-ului lung (LQT) de tip 11 este o tulburare a intervalului QT cauzată de o mutație (S1570L) a *genei akap9,* care codifică proteina-9 a ancorei A-kinazei (cromozomul 7q21-q22). Severitatea acestui tip de QT poate varia; cele mai frecvente simptome sunt angina pectorală, pierderea parțială sau totală a conștienței și, în unele cazuri, moartea subită cardiacă (SCD) .

Există și alte gene, cum ar fi *ank2* (cromozomul 4, 4q25-27) *,* care este implicată în sindromul LQT de tip 4. Deși nu afectează în mod specific un canal, este inclusă în grupul canalopatiilor . Această genă codifică proteina ankirină B, a cărei funcție este de a adapta diferite structuri din membrana celulară, cum ar fi pompa Na/K ATPază, schimbătorul Na/Ca și receptorul de inozitol trifosfat. O scădere a funcției ankirinei B modifică homeostazia calciului, prelungind repolarizarea și generând aritmii ventriculare letale . ⁴³⁻⁴⁵ Sintrofinele sunt proteine ale submembranelor citoplasmatice care fac parte din complexele proteice asociate cu distrofina. Proteina citoscheletică sintofină-alfa 1 (SNTA1) interacționează cu Nav1.5; Mutația genei *stnal* determină o creștere a funcției Nav1.5 cu o creștere tardivă a I_{Na} , rezultând LQT tip 12, similar cu LQT tip 3 (4, [6] , 4, [7)] .

A- Managementul unui pacient cu sindrom QT lung

- În aceste cazuri, este extrem de important să se evite medicamentele care pot prelungi intervalul QT (lista medicamentelor este detaliată la

www.torsades.org).

- Activitățile acvatice sunt complet contraindicate în toate tipurile de sindrom QT lung.
- Activitatea fizică de intensitate mare este contraindicată.
- Beta-blocantele în doze mari sunt recomandate tuturor pacienților. Doza va fi ajustată în funcție de toleranța pacientului la aceste medicamente . ^{48,49}
- Defibrilatorul cardioverter implantabil (ICD) va fi implantat la acei pacienți care prezintă un risc crescut de aritmii maligne50 .

B- Studiu asupra rudelor unui pacient cu LQT

Atunci când se lucrează cu un pacient cu LQT, este important să se efectueze un istoric medical amănunțit al antecedentelor familiale, să se creeze un arbore genealogic logic și să se efectueze ECG-uri inițiale la rudele apropiate (părinți, copii, frați/surori).

Testarea genetică este recomandată pentru acești pacienți. Dacă este prezentă o mutație cunoscută, membrii familiei trebuie testați pentru a exclude statutul de purtător.

Purtătorii genetici trebuie să evite sporturile competitive și ar trebui tratați cu beta-blocante (nivelul de evidență IIa).

Sindromul QT scurt

În 1993, riscul de moarte subită a fost asociat pentru prima dată cu un interval QT scurt, deși abia în anul 2000 a fost propus ca o nouă entitate clinică .⁵¹ Sindromul QT scurt (SQTS) este o afecțiune extrem de malignă, caracterizată printr-un interval QTc scurt (<330 ms), cu o undă T înaltă și apicală și un interval neprelungit între vârf și sfârșitul undei T, ceea ce duce la aritmii ventriculare și moarte subită cardiacă (SCD). Majoritatea pacienților cu SQTS au antecedente familiale de SCD și/sau fibrilație atrială. Manifestările clinice pot apărea în copilărie și, prin urmare, a fost clasificat ca o posibilă cauză a morții subite a sugarului. Severitatea manifestărilor clinice ale SQTS este foarte variabilă, de la asimptomatice la fibrilație atrială, sincopă recurentă și SCD . ⁵²⁻⁵⁴

Originea genetică a acestei afecțiuni a fost descrisă recent, cu un model de moștenire autosomal dominant și penetranță ridicată. Mutațiile care induc acest sindrom sunt localizate în cinci gene, dintre care trei - *kcnql, kcnj2 și kcnh2* - codifică canale de potasiu, cu câștig de funcție, scurtând astfel repolarizarea. Celelalte două tipuri de TQS sunt legate de sindromul Brugada (vezi secțiunea sindromul Brugada). *TQS tip 1* a fost legat de două

mutații ale genei *kcnh2 (proteina HERG) care induc activarea rapidă a curenților de potasiu, cu câștig de funcție a* I_{Kr} și scurtarea potențialelor de acțiune ventriculare. În general, evenimentele cardiace sunt asociate cu situații adrenergice, cum ar fi zgomotul sau exercițiile fizice, deși au fost descrise și în repaus · TQS a fost asociat cu fibrilația atrială în unele familii . *Sindromul TQT de tip 2* a fost legat de două mutații ale genei *kcnql* (proteina KvL-QT1) [57] care duc la o creștere a funcției canalului de potasiu, ceea ce duce la o scurtare a potențialului de acțiune cu fibrilație atrială. Există o entitate particulară, cauzată de implicarea aceleiași gene, care se manifestă *in utero* ca bradicardie, care în perioada neonatală este diagnosticată ca fibrilație atrială și TQT [58.] *Sindromul TQT de tip 3* a fost legat de o mutație a genei *kcnj'2* (proteina Kir2.1) situată pe cromozomul 17, rezultând o accelerare a fazei 3 a potențialului de acțiune, ceea ce duce la o creștere a funcției [59] .

Deoarece este o afecțiune foarte rară, nu există ghiduri clinice pentru tratamentul acestor pacienți. Chinidina a fost testată ca tratament pentru a încerca prelungirea intervalului QT. În cazurile asociate cu fibrilație atrială, s-a luat în considerare utilizarea agenților antiplachetari pentru a preveni complicațiile embolice. Medicația nu inversează și nu controlează fibrilația atrială . În cazurile în care răspunsul ventricular este prea lent, se recomandă implantarea unui stimulator cardiac. Având în vedere riscul ridicat de aritmii maligne, se poate lua în considerare inductibilitatea aritmiei și, în cele din urmă, implantarea unui defibrilator, deși vârsta fragedă a acestor pacienți ridică multe controverse privind gestionarea.

Studierea membrilor familiei este necesară, iar ECG-urile inițiale trebuie efectuate tuturor.

Sindromul Brugada

Sindromul Brugada (BrS), descris în 1992, este caracterizat prin constatări electrocardiografice (supradenivelare de segment ST în derivațiile V1-3) fără boli cardiace structurale. Este o cauză majoră de deces.

Aritmiile bruște în pediatrie , în general datorate tahicardiei ventriculare polimorfe, au o incidență de aproximativ 26-38/100.000 de persoane/an. Deși vârsta medie de debut este în jur de 40 de ani, moartea subită poate afecta persoane de toate vârstele, în special bărbații (75%). Dintre pacienții afectați, între 20% și 50% au antecedente familiale de moarte subită . ⁶¹

Sindromul Braxton Hicks (BrS) este o boală familială cu transmitere autosomal dominantă și penetranță variabilă. Au fost descrise peste 100 de mutații distribuite pe mai multe gene, demonstrând heterogenitatea sa genetică. ⁶² Deși majoritatea mutațiilor apar în genele legate de canalele de sodiu, BrS poate rezulta și din deteriorarea altor canale. Acest lucru sugerează că fiziopatologia acestei afecțiuni este posibil multifactorială, implicând interacțiunea mai multor mecanisme. 20%-25% dintre pacienții cu BrS au mutații în gena *scn5a . ⁶³* Aceste mutații duc la închiderea prematură sau neactivarea canalului, rezultând o pierdere a funcției canalului de sodiu și crearea unui gradient de voltaj care devine substratul ideal pentru generarea de aritmii reentrante. Pe lângă mutații, au fost descrise și mai multe polimorfisme care modifică funcția canalului de sodiu, ceea ce ar putea explica diferitele fenotipuri clinice și incidența BrS în diferite zone geografice, cum ar fi Asia de Sud-Est, unde a fost raportată o incidență foarte mare a sindromului morții subite a sugarului (SIDS) datorat BrS.^{64,65} O altă genă legată de canalul de sodiu care a fost descrisă ca inductor al BrS este *gena gpd1-l. S-a demonstrat că* mutațiile din *gpd1-l* reduc suprafața de expresie a membranei și scad scindarea activă a sodiului. În plus, *gpd1-l* a fost identificată ca fiind responsabilă pentru o parte din sindromul morții subite a sugarului. ^{66,67} Pe lângă aceste gene, mutațiile din genele *scnlb* (subunitatea beta-1 a canalului de sodiu) și *scn3b (subunitatea beta-3 a canalului de sodiu)* au fost descrise ca fiind cauzatoare de BrS . ^{68,69} Aceste gene codifică subunitățile p1 și respectiv 133. În inimă, funcția biofizică a subunităților p1 este *de a* modifica funcția Nav1.5, crescând *INa .* Mutația detectată în proteina codificată de gena *scn3b* are ca rezultat o alterare a traficului Nav1.5, reducând *INa .* Ultima genă legată de BrS este *kcne3,* care codifică proteina MiRP2, una dintre cele cinci subunități beta auxiliare omoloage ale canalelor de potasiu. Peptidele KCNE modulează diverși curenți de potasiu în inimă. Gena *kcne3* codifică subunitatea beta reglatoare a canalului de potasiu / t_2 . Relația dintre mutațiile acestei gene și BrS a fost detectată într-o familie daneză .

Asocierea BrS cu un interval QT scurtat a fost legată de mutații în gena *cacnalc* (A39V și G490R) care provoacă o alterare a subunității alfa a canalelor de calciu de tip L, inducând o pierdere a funcției canalului. Aceasta este legată de asocierea cu BrS și un interval QT mai scurt decât în mod normal, cu un model de moștenire autosomal dominant. Cu același fenotip și model de moștenire, o mutație în gena *cacnb2b* (S481L) provoacă o alterare a subunității canalelor de calciu de tip L, rezultând asocierea BrS și a unui interval QT scurtat . ⁷¹

A- Managementul unui pacient cu sindrom Brugada

- În cazul unui diagnostic de SBr, este de o importanță vitală evitarea acelor medicamente care pot induce o ECG de tip Brugada (www.brugada-drugs.com).
- Este important să se țină sub control febra, la toate vârstele.
- La pacienții cu ECG spontan de tip I sau la alte tipuri în prezența simptomelor, se va efectua un studiu electrofiziologic pentru a evalua inductibilitatea aritmiilor și posibila implantare a unui ICD.
- La pacienții cu sindrom Brugada și prezența sincopei, stopului cardiac brusc resuscitat, respirației agonice nocturne sau convulsiilor, este indicată implantarea unui ICD. Dacă sunt prezente și aritmii, este indicat tratamentul cu chinidină.
- Activitatea fizică competitivă este contraindicată, dar se pot practica sporturi de intensitate redusă[72] , [73] .
- Trebuie menționat că poate fi asociată cu tulburări de conducere AV și tahicardii supraventriculare, așa că ar trebui să ne interesăm de prezența palpitațiilor și, eventual, să tratăm aceste aritmii prin ablație.

B- Studiu asupra rudelor unui pacient cu sindrom Brugada

Când se lucrează cu un pacient cu sindrom Brugada, este important să se realizeze un istoric medical amănunțit, inclusiv antecedentele familiale, și să se creeze un arbore genealogic.

genealogic și ECG inițial al rudelor apropiate (părinți, copii, frați/surori). Dacă există vreo îndoială, se va efectua un test cu flecainidă.

Testarea genetică este recomandabilă pentru acești pacienți. Dacă este prezentă o mutație cunoscută, membrii familiei trebuie testați pentru a exclude statutul de purtător, chiar și cu un ECG și un test de flecainidă negative la momentul inițial.

Sindromul Lev-Lenègre

Sindromul Lev-Lenègre este o afecțiune caracterizată prin afectarea sistemului de conducere, ducând la blocarea treptată a conducerii, aritmii ventriculare sau asistolă .^[74,75] Cantitatea și viteza cu care sodiul intră în celulă determină viteza de conducere a impulsului electric prin celulele dependente de sodiu (celulele musculare ventriculare și atriale și celulele sistemului His-Purkinje). Dacă o mutație reduce cantitatea de sodiu care intră în celulă, aceasta scade viteza de conducere a impulsului, rezultând pierderea funcției în faza 0 a potențialului de acțiune (deschiderea canalului) . ^[76] Acesta este cazul sindromului Lev-Lenègre .^[76] În 1995, au fost descrise pentru prima dată modificări cromozomiale (19q13.2-13.3) care duc la bloc de ramură . ^[77] Mutații localizate au fost descoperite în gena *scn5a* [78] *și* în gena *nkx2.5* (5q35), care codifică factorul de transcripție NKX2.5 (numit și CSX) [79.] În ultima genă, blocul de conducere este asociat cu un defect cardiac congenital. Recent, o mutație în gena *trpm4* a fost descrisă într-o familie sud-africană, asociată cu *locusul* de pe cromozomul 19q [80] .

Tahicardie ventriculară polimorfă catecolaminergică

TVPT este o tulburare aritmogenă familială caracterizată prin tahicardie ventriculară bidirecțională și polimorfă, declanșată de stimulare adrenergică - exerciții fizice intense, frică - și cu mortalitate ridicată (30% până la vârsta de 30 de ani). Această afecțiune apare în principal la băieți și adolescenți și este recunoscută ca o cauză de deces cardiac inexplicabil la persoanele cu inimi normale din punct de vedere structural. Diagnosticul este complicat, în special la copii .^[81] În caz de dubiu, se recomandă înregistrarea

ECG în timpul unui test de efort și monitorizarea Holter. TVPT este asociată cu o ECG normală în repaus (ocazional cu bradicardie și unde U). Anterior se credea că debutul apare în copilărie (înainte de vârsta de 10 ani), dar studii recente arată că prima manifestare poate apărea de la copilărie până la vârsta de 40 de ani.^[82]

Au fost identificate două variante genetice: o variantă autosomal dominantă (CPVT tip 1) cauzată de o mutație a genei receptorului de rianodină *ryr2* (1q42-q43) [83] și o variantă recesivă (CPVT tip 2) cauzată de o mutație a izoformei genei calciquestrinei *(casq2)* situată pe cromozomul 1p13-2184 · Majoritatea mutațiilor s-au dovedit a fi asociate cu gena *ryr2* , deși cele găsite în gena *casq2* sunt asociate cu simptome mai severe și manifestări mult mai timpurii. Ambele gene sunt implicate în reglarea calciului intracelular , iar ambele defecte duc la o activitate crescută a acestor proteine, rezultând o eliberare crescută de calciu din reticulul sarcoplasmatic. Acest exces de calciu este legat de modificări ale potențialului membranei sarcolemului, cu apariția depolarizărilor întârziate, facilitând astfel aritmiile.

Fără tratament, rata mortalității este foarte mare, ajungând la 30-50% la adulții tineri. Cu cât episoadele apar mai devreme, cu atât prognosticul este mai rău, existând o corelație între vârsta la care apare prima sincopă și severitatea bolii. Tratamentul de primă linie pentru pacienții cu TVPC îl reprezintă beta-blocantele, care au redus semnificativ sincopa și moartea subită cardiacă (MSC). Cu toate acestea, ghidurile terapeutice se bazează pe date limitate. Având în vedere că primul simptom poate fi MSC, tratamentul este recomandat tuturor persoanelor identificate genetic ca purtătoare de mutații, precum și acelor pacienți care sunt asimptomatici, dar prezintă aritmii ventriculare în timpul exercițiilor fizice. Exercițiile fizice sunt contraindicate, inclusiv la pacienții tratați cu beta-blocante.

A- Managementul unui pacient cu TVPC

Vom suspecta CPVT în orice deces pe care nu îl putem identifica, în special în prezența sincopei sau a morții subite resuscitate.

în timpul exercițiilor fizice sau al stresului emoțional. Aceștia au în mod caracteristic un ECG inițial normal sau prezența bradicardiei sinusale.

- Ergometria sau testul de stres este pozitiv la 80% dintre pacienți, așa că pentru a exclude această afecțiune este necesar ca acești pacienți să alerge la efort maxim.
- Activitatea fizică este total contraindicată, sub toate formele sale, cu excepția celei de intensitate foarte mică [85].
- Beta-blocantele în doze mari sunt recomandate tuturor pacienților. Doza va fi ajustată în funcție de toleranța pacientului la aceste medicamente. Dacă aritmiile persistă, se poate adăuga verapamil.
- Monitorizarea Holter se va efectua la fiecare trei luni.

B- Studiu asupra rudelor unui pacient cu TVPC

La un pacient cu tahicardie ventriculară polimorfă catecolaminergică , este esențial să se studieze toți membrii familiei sale apropiate (părinți, frați, copii) utilizând ECG și ergometrie inițiale.

Testarea genetică este recomandată pentru acești pacienți. Dacă este prezentă o mutație cunoscută, membrii familiei trebuie testați pentru a exclude statutul de purtător.

Cardiomiopatii

Au fost detectate mai multe mutații care cauzează cardiomiopatii aritmogene la om; aceste mutații au fost identificate într-un număr mare de gene care codifică atât proteine contractile și structurale, cât și producția de energie cardiacă ; HCM, DCM și ARVD au fost asociate cu MSC la vârsta pediatrică, deși cu o incidență scăzută în comparație cu populația adultă [86] .

Cardiomiopatia hipertrofică (CMH)

Cardiomiopatia hipertrofică (CMH) este una dintre cele mai frecvente tulburări cardiovasculare; este definită prin prezența hipertrofiei ventriculare stângi inexplicabile și afectează 1 din 500 de persoane. Clinic, CMH este o boală cu penetranță și expresivitate variabile. CMH este cea mai frecventă cauză de moarte subită cardiacă prematură (MSC) la tineri, în special la sportivii tineri . CMH este o patologie cu o heterogenitate genetică remarcabilă · De la descoperirea mutațiilor în proteina lanțului beta-miozinic MYH7, au fost descrise multiple mutații în încă 24 de gene, majoritatea codificând

proteine sarcomerice esențiale. Cele mai frecvente forme genetice de HCM sunt legate de mutații ale genelor care codifică proteinele filamentelor groase și subțiri ale sarcomerului cardiac: lanțul greu de miozină (*gena myh7),* lanțul ușor de reglare a miozinei (*gena myl2),* lanțul ușor esențial de miozină (*gena myl3),* proteina C de legare a miozinei (*gena mybpc3),* troponina T cardiacă (*gena tnnt2),* K1-tropomiozina (*gena tpml),* troponina I (*gena tnni3),* troponina C (*gena tnncl) și actina (* gena *actc*) ([89] , [90]).

Stratificarea riscului pentru moartea subită cardiacă (MSC) la pacienții cu cardiomiopatie hipertrofică (CMH) rămâne în prim-planul cercetării clinice. Atât grosimea peretelui ventricular stâng cu un scor z > 6, cât și un răspuns anormal al tensiunii arteriale la exerciții fizice sunt asociate cu factori clinici pentru MSC la copii. Diagnosticul diferențial între CMH și așa-numita „inimă de atlet" nu este ușor, dar teste precum ECG, ecocardiograma și analiza genetică sunt instrumente utile pentru rezolvarea acestei dileme . ⁹¹⁻⁹³ Prevenirea secundară a MSC la pacienții recuperați cu succes după stop cardiac și/sau tahicardie ventriculară susținută se realizează prin implantarea unui defibrilator cardioverter implantabil (ICD). Prevenirea primară a MSC la pacienții considerați cu risc crescut ar trebui să vizeze prevenirea și/sau gestionarea tahiaritmiilor ventriculare cu medicamente antiaritmice (de exemplu, amiodaronă) și/sau implantarea de ICD. Prin urmare, implantarea de ICD este cea mai rezonabilă opțiune pentru pacienții cu risc crescut. Exercițiile fizice competitive sunt o contraindicație absolută pentru copiii cu CMH; activitățile de agrement sunt însă posibile dacă funcția cardiacă permite.

A- Managementul unui pacient cu cardiomiopatie hipertrofică

- Sportul este în mod clar contraindicat, la fel ca orice exercițiu izometric (ridicarea greutăților).
- Implantarea unui ICD va depinde de prezența simptomelor , grosimea septului, prezența aritmiilor și antecedentele familiale de moarte subită.
- Administrarea este recomandată la toți pacienții.

blocante în doze mari. Doza va fi ajustată în funcție de toleranța pacientului la aceste medicamente [94-96] .

B- Studiu asupra rudelor unui pacient cu cardiomiopatie hipertrofică

La pacienții cu cardiomiopatie hipertrofică, este important să se efectueze ecocardiografie și ECG-uri membrilor apropiați ai familiei. Testarea genetică este recomandabilă pentru acești pacienți. Dacă este prezentă o mutație cunoscută, membrii familiei trebuie testați pentru a exclude statutul de purtător.

Displazie aritmogenă a ventriculului drept

DARV este o cardiomiopatie ereditară caracterizată prin disfuncție ventriculară dreaptă și aritmii ventriculare. Pacienții cu DARV prezintă înlocuire fibroadiposă a miocardului ventricular drept. ECG-ul nu este întotdeauna anormal, dar prezența undelor epsilon și a undelor T negative în derivațiile V1 până la V3 poate oferi un diagnostic patologic . ⁹⁷

Aproximativ jumătate din cazurile de DARV sunt familiale și prezintă un model de moștenire autosomal dominant cu penetranță variabilă. Până în prezent, opt gene au fost identificate ca fiind potențial inductoare ale patologiei. Majoritatea cazurilor implică gene care codifică proteinele responsabile de joncțiunile discului intercalat, în principal desmozomi, ceea ce duce la desemnarea DARV ca o boală desmozomală cu o tulburare a conexiunilor intermiocitare . ⁹⁸

Tabloul clinic poate include (*a*) o fază subclinică cu anomalii structurale ascunse, în timpul căreia persoana afectată poate prezenta stop cardiac/MSC ca primă manifestare a bolii, *(b)* o tulburare electrică cu palpitații și sincopă datorată tahiaritmiilor derivate din ventriculul drept, adesea cauzate în timpul efortului și (*c*) insuficiență a pompei ventriculare drepte, uneori atât de severă încât necesită un transplant de cord.

Cu toate acestea, DARV poate implica ambii ventriculi și, în cazuri foarte rare, doar ventriculul stâng. În plus, DARV nu este neapărat aritmogenă, așa că, într-un fel, acronimul DARV este înșelător. Studiile au arătat că până la 20% din cazurile de deces cardiac subit (SCD) pot fi atribuite DARV și este frecventă la sportivii care decedează subit, ceea ce face ca exercițiile fizice să fie contraindicate .

A- Managementul unui pacient cu displazie aritmogenă

- Testele imagistice precum ecocardiografia (prezența grăsimii, anomalii de mișcare, hipokinezie, anevrisme și hipertrabeculații) și RMN-ul ne vor permite să observăm semne ale bolii atunci când aceasta este deja evidentă. Ecografia și ECG-ul normale nu exclud DAVD-ul.
- Monitorul Holter ne va ghida ca și criteriu pentru displazie atunci când există >1000 de extrasistole ventriculare.
- Ergometria va demonstra prezența extrasistolelor.
- O biopsie nu este indicată deoarece afectarea este neuniformă și apare de la epicard la endocard, așadar un rezultat negativ nu exclude prezența bolii.
- Acești pacienți trebuie tratați cu sotalol în dozele cele mai mari care ne permit să menținem intervalul QT sub 360 ms.
- Sportul este în mod clar descurajat.
- La pacienții cu genotip pozitiv fără modificări structurale, nu vom administra sotalol, dar vom restricționa activitatea fizică.

B- Studiu asupra rudelor unui pacient cu displazie

Atunci când se lucrează cu un pacient cu displazie, este important să se efectueze un istoric medical amănunțit al antecedentelor familiale, să se creeze un arbore genealogic și să se efectueze ECG-uri inițiale la rudele apropiate (părinți, copii, frați/surori) și un test de ergometrie.

Testarea genetică este recomandată pentru acești pacienți. Dacă este prezentă o mutație cunoscută, membrii familiei trebuie testați pentru a exclude statutul de purtător.

Cardiomiopatie dilatativă (CMD)

Cardiomiopatia dilatativă (CMD) este caracterizată prin dilatarea ventriculară care duce la afectarea funcției sistolice, în principal în ventriculul stâng. Pacienții prezintă semne de insuficiență cardiacă, palpitații sau moarte subită. Prevalența este de 1 din 2.500 de persoane. Mai mulți factori pot declanșa CMD, inclusiv...

Aceasta este o entitate extrem de eterogenă. În ciuda acestui fapt, studiile sistematice efectuate pe rudele pacienților cu DCM indică faptul că cel puțin 35% din cazuri sunt ereditare. Aritmiile prezente la pacienții cu DCM familial sunt de obicei aceleași ca în formele dobândite, cu defecte de conducere atrioventriculare și intraventriculare, aritmii ventriculare și fibrilație atrială. La acești pacienți, există de obicei o deteriorare progresivă a funcției ventriculare și decedează din cauza insuficienței cardiace sau a aritmiilor. Rata mortalității la 5 ani este între 40% și 80% . ^{9,9,100}

În 1994, primul locus pentru DCM cu bloc atrioventricular a fost găsit pe cromozomul 1.¹⁰¹ Tabloul clinic al acestei boli este extrem de complex, ceea ce limitează utilitatea clinică a analizei genetice. Peste 20 de mutații au fost identificate în genele care codifică proteinele citoscheletului, nucleului celular și sarcomerului . ^{102,103} Una dintre cele mai importante mutații (30%) se găsește în gena *lamin A/C* (proteina LMNA), care codifică o proteină exprimată în aproape toate tipurile de celule și a cărei funcție este de a contribui la integritatea nucleară prin asigurarea suportului mecanic. Alte gene, cum ar fi *myh7 și tnnt2,* identificate anterior ca cauze ale HCM, pot provoca, de asemenea, DCM. Chiar și într-o familie numeroasă cu DCM, a fost identificată o mutație în gena scn5a .

Modelele de moștenire ale formelor familiale sunt variate: (*a*) boală autosomal dominantă, pentru care au fost descriși loci pe mai mulți cromozomi (actină, desmină, lamină A/C, delta-sarcoglucan); *(b)* boală legată de cromozom X, în care gena distrofinei a fost descrisă drept cauza bolii. Mutațiile directe ale genei distrofinei cauzează distrofia musculară Duchenne sau Becker, care afectează atât mușchiul cardiac, cât și pe cel scheletic; cu toate acestea, mutațiile acestei gene nu sunt o cauză frecventă a DCM; și (*c*) boli mitocondriale, care afectează de obicei alte organe decât miocardul. Până în prezent, au fost descriși doi *loci DCM* în asociere cu aritmii primare, unul nefiind cauza celuilalt. Aceste familii prezintă boala într-o manieră autosomal dominantă.

A- Managementul unui pacient cu cardiomiopatie dilatativă

- Gradul de dilatare va limita activitatea fizică.
- Aceștia ar trebui tratați pentru insuficiența cardiacă, indiferent de prezența sau absența aritmiilor.
- În cazul unei asincronizări, evaluați implementarea unui resincronizator.
- În cazurile în care sunt induse aritmii maligne, se recomandă - implantarea unui ICD.

B- Studiu asupra rudelor unui pacient cu cardiomiopatie dilatativă

La pacienții cu cardiomiopatie dilatativă, ecocardiografia trebuie efectuată membrilor familiei acestora. Este important să se obțină un istoric medical familial complet și să se construiască un arbore genealogic logic .

Testarea genetică este recomandabilă pentru acești pacienți. Dacă este prezentă o mutație cunoscută, membrii familiei trebuie testați pentru a exclude statutul de purtător . ¹⁰⁴

Tabelul 1. Canalopatii

CANAL	BOALĂ	MOŞTENIRE	LOCUS	GEN
Sodiu	LQT 3	Autosomal dominant	3p21-24	scn5a
	LQT 10	Autosomal dominant	11q23.3	scn4b
	BrS	Autosomal dominant	3p21-p24	scn5a
		Autosomal dominant	3p22.3	gpd1-l
		Autosomal dominant	19q13.1	scn1b
		Autosomal dominant	11q24.1	scn3b
	Sindromul Lev-Lenègre (PCCD)	Autosomal dominant	3p21	scn5a
	AF	Autosomal dominant	3p21	scn5a
		Autosomal dominant	19q13.1	scn1b
		Autosomal dominant	11q23.3	scn2b
Legat de sodiu	LQT 9	Autosomal dominant	3p25	cav3
	LQT 12	Autosomal dominant	20q11.21	snta1
Potasiu	LQT 1	Autosomal dominant	11p15.5	kcnq1
	LQT 2	Autosomal dominant	7q35-q36	kcnh2
	LQT 5	Autosomal dominant	21p22.1-2	kcne1
	LQT 6	Autosomal dominant	21p22.1-2	kcne2
	Sindromul Anderson - (LQT7)	Autosomal dominant	17q24.2	kcnj2
		Autosomal dominant	11q24.3	kcnj5
	LQT 1	Autosomal recesiv	11p15.5	kcnq1
	LQT 5	Autosomal recesiv	21q22.1	kcne1
	SQT 1	Autosomal dominant	7q35	kcnh2
	SQT 2	Autosomal dominant	11p15.5	kcnq1
	SQT 3	Autosomal dominant	17q23	kcnj2
	AF	Autosomal dominant	10q22	?
		Autosomal dominant	6q14-q16	?
		Autosomal dominant	22:11 - q21	?
		Autosomal dominant	17:15	?
		Autosomal dominant	11p15.5	kcnq1
		Autosomal dominant	12p13	kcna5
		Autosomal dominant	21q22	kcne2
		Autosomal dominant	17q23	kcnj2
	AF şi BrS	Autosomal dominant	11q13-	kcne3
	AF şi SQT	Autosomal dominant	q14 7q35	kcnh2
Potasiu legat	LQT 11	Autosomal dominant	7q21-q22	akap9
Calciu	BrS şi interval QT scurtat	Autosomal dominant	2p13.3	cacna1c
	BrS şi QT scurtat	Autosomal dominant	10:12:33	cac-nb2b
	Sindromul Timotei (LQT8)	Autosomal dominant	12p13.3	cacna1c
	CPVT 1	Autosomal dominant	1q42.1- q43	ryr2
	CPVT 2	Autosomal recesiv	1p13.3	casq2
	PCCD	Autosomal dominant	19q13.33	trpm4
Legat de calciu	LQT4	Autosomal dominant	4q25-q27	gleznă2

Tabelul 2. Cardiomiopatie hipertrofică

BOALĂ	LOCUS	GEN
Cardiomiopatie hipertrofică (HCM)	14q11.2-q12	myh6
	14q11.2-q12	myh7
	11p11.2	mybpc3
	12q23-q24.3	myl2
	3p21.2-p21.3	myl3
	1q32	tnnt2
	19q13.4	tnni3
	15q22.1	tpm1
	15q14	ACT
	2q24.3	ttn
	3p21-p24	tnnc1
	11p15.1	crp3
	17q12	tcap
	6q22.1	fosfolamban (pln)
	1q42.1-q43	ryr2
	20q12	junctofilină-2 (jph2)
	10q22.1-q23	metavinculină (vcl)
	17q12-q21.1	teletonină (tcap)
	4q26-q27	miozenină-2 (myoz2)
	10q22.2-q23.3	lbd3
	11p15.1	CSRP3
	1q42-q43	alfa-actinină-2 (actn2)
	9q13	fxn
	Xq22	sticlă
	Xq24	lampă2
	7q35-q36.36	prkag2
	3p25.2	raf1

Tabelul 3. Displazie aritmogenă a ventriculului drept

LOCUS	GEN	PROTEINĂ
14q23-q24	tgf| 3 3	Factorul de creștere transformant beta 3
14q12-q22		-
2q32.1-q32.3	-	-
3q21.3-3p23	tmem43	Proteina transmembranară 43
22:00, 22:00, 14:00	-	-
10q22.3	-	-
18:24	dsp	Desmoplakină
12p11	pkp2	Plakofilină 2
18q12.1-q12.2	dsg2	Desmogleină 2
18q21	dsc2	Desmocolină 2
17q21	săritură	Plakoglobină
2q35	des	Desmin
3q27	tp63	Proteina tumorală p63

Tabla 4. Cardiomiopatía dilatada

LOCUS	GEN	HERENCIA
14q11.2-q13	myh7	Autosomic dominant
14q12	myh6	Autosomic dominant
3p21	myl3	Autosomic dominant
12q23	myl2	Autosomic dominant
11p11.2	mybpc3	Autosomic dominant
9q13-q22	cmd1b	Autosomal dominant
9q22-q31	sema4d	Autosomal dominant
10q22.1	mypn	Autosomal dominant
10q22.3-23.2	zasp/cypher (ldb3)	Autosomal dominant
15q11-q14	actc1	Autosomal dominant
1q31.3	tnni1	Autosomal dominant
1q32	tnnt2	Autosomal dominant
19q13	tnni3	Autosomal recesiv
3p21.1	tnnc1	Autosomal dominant
1q42-q43	alfa-2-actinină (actn2)	Autosomal dominant
15q22.1	tpm1	Autosomal dominant
2q31	titină (ttn)	Autosomal dominant
11p15.1	CSRP3	Autosomal dominant
17q12-q21.1	teletonină (tcap)	Autosomal dominant
XP21.2	distrofină (dmd)	Legat de X
2q35	desmin (des)	Autosomal dominant
10q22.1-q23	metavinculină (vcl)	Autosomal dominant
10q23.22	ankrd1	Autosomal dominant
10q25.3	rbm20	Autosomal dominant
4q12	beta-sarcoglican (sgcb)	Autosomal dominant
17q12	alfa-sacoglican (sgca)	Autosomal dominant
5q33	delta-sarcoglican (sgcd)	Autosomal dominant
13q12	gama-sarcoglican (sgcg)	Autosomal dominant
Xq28	tafazzin (taz)(g4.5)	Legat de X
1q21	lamin a/c (lmna)	Autosomal dominant
6q12-q16	cmd1k	Autosomal dominant
6q22.1	fosfolamban (pln)	Autosomal dominant
3p21	scn5a	Autosomal dominant
5q31	ttid, miot	Autosomal dominant
6q13	mio6	Autosomal dominant
19q13.3	fkrp	Autosomal dominant
11q22.3-23.1	cryab	Autosomal dominant
Xq28	EMD	Legat de X
6q25	syne1	Autosomal dominant
6q23	eya4	Autosomal recesiv
12q22	timp	Autosomal dominant
12p12.1	abcc9	Autosomal dominant
12p11	pkp2	Autosomal dominant
6q24	dsp	Autosomal recesiv
18q12.1	dsg2	Autosomal dominant
17q21	săritură	Autosomal dominant
18q12.1	ttr	Autosomal dominant
2p23	lchad/hadha	Autosomal dominant
6p21.3	viată	Autosomal dominant
1p21	agl	Autosomal dominant
Xq22	sticlă	Legat de X
3p12	gbe	Autosomal dominant
Xq24	lampă2	Legat de X
10q24	cox15	Autosomal dominant
12q22	tura a 2-a (tmpo)	Autosomal dominant

Literatură

1. Podrid PJ, Myerburg RJ. Epidemiologie și stratificare a riscului de moarte cardiacă subită. Clin Cardiol. Noiembrie 2005;28(11 Suppl 1):I3-11.
2. Cote A, Russo P Michaud J. Decese subite și neașteptate în copilărie: care sunt cauzele? J Pediatr. Oct 1999;135(4):437-443.
3. Wren C. Moarte subită la copii și adolescenți. Heart. Octombrie 2002;88(4):426-431.
4. Arnestad M, Vege A, Rognum TO. Evaluarea instrumentelor de diagnostic aplicate în examinarea deceselor subite și neașteptate la sugar și în copilăria timpurie. Forensic Sci Int. 18 februarie 2002;125(2-3):262-268.
5. Byard RW, Krous HF. Cercetarea și sindromul morții subite a sugarului: definiții, dificultăți de diagnostic și discrepanțe. J Paediatr Child Health. August 2004;40(8):419-421.
6. Krous HF, Beckwith JB, Byard RW și alții. Sindromul morții subite a sugarului și decesele subite neclasificate ale sugarilor: o abordare definitorie și diagnostică. Pediatrics. Iulie 2004;114(1):234-238.
7. Liberthson RR. Moarte subită de cauze cardiace la copii și adulți tineri. N Engl J Med. 18 aprilie 1996;334(16):1039-1044.
8. Liberthson RR, Dinsmore RE, Fallon JT. Origine aberantă a arterei coronare din aortă. Raport a 18 pacienți, revizuire a literaturii și delimitarea istoricului natural și a tratamentului . Circulation. Aprilie 1979;59(4):748-754.
9. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G și alții. Definiții contemporane și clasificare a cardiomiopatiilor: o declarație științifică a Asociației Americane a Inimii din partea Consiliului pentru Cardiologie Clinică, Insuficiență Cardiacă și Transplant; Grupurile de lucru interdisciplinare pentru cercetarea calității îngrijirii și a rezultatelor și Genomică funcțională și Biologie translațională; și Consiliul pentru Epidemiologie și Prevenire. Circulation. 11 aprilie 2006;113(14):1807-1816.
10. Campuzano O, Sarquella-Brugada G, Brugada R, et al. Me dicina translațională cardiovasculară (IV): Baza genetică a aritmiilor și cardiomiopatiilor maligne. Rev Esp Cardiol. Apr 2009;62(4):422-436.
11. Campuzano O, Beltran-Alvarez P, Iglesias A, et al. Genetica si canalopatiile cardiace. Genet Med. mai 2010;12(5):260-267.
12. Brugada J, Brugada R, Brugada P. Channelopathies: o nouă categorie de boli care provoacă moarte subită. Herz. mai 2007;32(3):185-191.
13. Marban E. Canalopatii cardiace. Nature. 10 ian. 2002;415(6868):213-218.
14. Michaud K, Mangin P Elger BS. Analiza genetică a victimelor morții subite cardiace: un studiu al practicilor actuale de autopsie medico-legală. Int J Legal Med. 11 iunie 2010.
15. Chugh SS, Senashova O, Watts A, și alții. Screening molecular postmortem în moartea subită inexplicabilă. J Am Coll Cardiol. 5 mai 2004;43(9):1625-1629.
16. Tester DJ, Ackerman MJ. Cauze cardiomiopatice și canalopatice ale morții subite inexplicabile la sugari și copii. Annu Rev Med. 2009;60:69-84.
17. Littmann L, Rennyson SL. Furtună electrică: manifestări clinice și tratament. Minerva Med. Oct 2007;98(5):489-501.
18. Mohler PJ, Wehrens XH. Mecanismele sindroamelor de aritmie umană: interacțiuni macromoleculare cardiace anormale. Physiology (Bethesda). Octombrie 2007;22:342-350.
19. Priori SG, Napolitano C. Rolul analizelor genetice în cardiologie: partea I: boli mendeliene: canalopatii cardiace. Circulation. 28 februarie 2006;113(8):1130-1135.
20. Bokil NJ, Baisden JM, Radford DJ și alții. Genetica moleculară a sindromului QT lung. Mol Genet Metab. 9 iunie 2010.
21. Roden DM. Bazele celulare ale torsadei vârfurilor induse de medicamente. Br J Pharmacol. August 2008;154(7):1502-1507.
22. Roden DM. Practică clinică. Sindromul QT lung. N Engl J Med. 10 ian. 2008;358(2):169-176.
23. Moss AJ, Kass RS. Sindromul QT lung: de la canale la aritmii cardiace. J Clin Invest. August 2005;1 15(8):2018-2024.
24. Westenskow P, Splawski I, Timothy KW și alții. Mutații compuse: o cauză frecventă a sindromului QT lung sever. Circulation. 20 aprilie 2004;109(15):1834-1841.
25. Kapplinger JD, Tester DJ, Salisbury BA, și alții. Spectrul și prevalența mutațiilor din
Primii 2.500 de pacienți consecutivi fără legătură de rudenie trimiși pentru testul genetic FAMILION pentru sindromul QT lung. Ritm cardiac. Septembrie 2009;6(9):1297-1303.
26. Barhanin J, Lesage F, Guillemare E, et al. Proteinele K(V)LQT1 și lsK (minK) se asociază pentru a forma curentul cardiac de potasiu I(Ks). Nature. 7 noiembrie 1996;384(6604):78-80.
27. Romano C, Gemme G, Pongiglione R. [Aritmii cardiace rare la copii. II. Atacuri sincopale cauzate de fibrilația ventriculară paroxistică. (Prezentarea primului caz din literatura pediatrică italiană)]. Clin

Pediatr (Bologna). Septembrie 1963;45:656-683.
28. Ward OC. Un nou sindrom cardiac familial la copii. J Ir Med Assoc. aprilie 1964;54:103-106.
29. Jervell A, Lange-Nielsen F. Surdomutism congenital, boală cardiacă funcțională cu prelungirea - intervalului QT și moarte subită. Am Heart J. Iulie 1957;54(1):59-68.
30. Bianchi L, Shen Z, Dennis AT, et al. Disfuncția celulară a mutanților LQT5-minK: anomalii ale IK, IKr și trafic în sindromul QT lung. Hum Mol Genet. August 1999;8(8):1499-1507.
31. Curran ME, Splawski I, Timothy KW și alții. O bază moleculară pentru aritmia cardiacă: mutațiile HERG cauzează sindromul QT lung. Cell. 10 martie 1995;80(5):795-803.
32. Ianuarie CT, Gong Q, Zhou Z. Sindromul QT lung: baza celulară și mecanismul aritmiei în LQT2. J Cardiovasc Electrophysiol. Decembrie 2000;11(12):1413-1418.
33. Abbott GW, Sesti F, Splawski I și colab. MiRP1 formează canale de potasiu IKr cu HERG și este asociată cu aritmia cardiacă. Cell. 16 aprilie 1999;97(2):175-187.
34. Tsuboi M, Antzelevitch C. Bazele celulare pentru manifestările electrocardiografice și aritmice ale sindromului Andersen-Tawil (LQT7). Heart Rhythm. Martie 2006;3(3):328-335.
35. Plaster NM, Tawil R, Tristani-Firouzi M, et al. Mutațiile din Kir2.1 cauzează fenotipurile electrice de dezvoltare și episodice ale sindromului Andersen. Cell. 18 mai 2001;105(4):511-519.
36. Yang Y, Yang Y, Liang B și colab. Identificarea unei mutații Kir3.4 în sindromul QT lung congenital. Am J Hum Genet. 2 iunie 2010.
37. Wang Q, Shen J, Splawski I și colab. Mutații SCN5A asociate cu o aritmie cardiacă ereditară, sindromul QT lung. Cell. 10 martie 1995;80(5):805-811.
38. Remme CA, Wilde AA, Bezzina CR. Sindroame de suprapunere a canalelor de sodiu cardiace: diferite fațete ale mutațiilor SCN5A. Trends Cardiovasc Med. Apr 2008;18(3):78-87.
39. Medeiros-Domingo A, Kaku T, Tester DJ și alții. Subunitatea beta4 a canalului de sodiu codificată de SCN4B în sindromul QT lung congenital. Circulation. 10 iulie 2007;116(2):134-142.
40. Vatta M, Ackerman MJ, Ye B, și alții. Caveolina-3 mutantă induce curent sodic tardiv persistent și este asociată cu sindromul QT lung. Circulation. 14 noiembrie 2006;114(20):2104-2112.
41. Splawski I, Timothy KW, Sharpe LM și colab. Disfuncția canalului de calciu Ca(V)1.2 provoacă o tulburare multisistemică, inclusiv aritmie și autism. Cell. 1 oct. 2004;119(1):19-31.
42. Chen L, Marquardt ML, Tester DJ și colab. Mutația unei proteine de ancorare a A-kinazei provoacă sindromul QT lung. Proc Natl Acad Sci US A. 26 dec. 2007;104(52):20990-20995.
43. Mohler PJ. Ankirinele și bolile umane: ce ar trebui să știe electrofiziologul. J Cardiovasc Electrophysiol. Oct 2006;17(10):1 153-1159.
44. Mohler PJ, Bennett V. Aritmii cardiace bazate pe ankirine: o nouă clasă de canalopatii datorate pierderii direcționării celulare. Curr Opin Cardiol. Mai 2005;20(3):189-193.
45. Mohler PJ, Schott JJ, Gramolini AO și alții. Mutația Ankyrin-B provoacă aritmie cardiacă cu QT lung de tip 4 și moarte cardiacă subită. Nature. 6 februarie 2003;421(6923):634-639.
46. Wu G, Ai T, Kim JJ și colab. Mutația alfa-1-sintofinei și sindromul QT lung: o boală a perturbației canalelor de sodiu. Circ Arrhythm Electrophysiol. August 2008;1(3):193-201.
47. Ueda K, Valdivia C, Medeiros-Domingo A și colab. Mutația sintofinei asociată cu sindromul QT lung prin activarea complexului macromolecular nNOS-SCN5A. Proc Natl Acad Sci US A. 8 iulie 2008;105(27):9355-9360.
48. Vincent GM, Timothy KW, Leppert M, et al. Spectrul de simptome și intervale QT la purtătorii genei pentru sindromul QT lung. N Engl J Med. 17 septembrie 1992;327(12):846-852.
49. Schwartz PJ, Moss AJ, Vincent GM și alții. Criterii de diagnostic pentru sindromul QT lung. O actualizare. Circulation. August 1993;88(2):782-784.
50. Schwartz PJ, Spazzolini C, Priori SG și alții. Cine sunt pacienții cu sindrom QT lung care primesc un defibrilator cardioverter implantabil și ce se întâmplă cu ei?: date din Registrul European al Defibrilatoarelor Cardioverter Implantabile cu Sindrom QT Lung (ICD QT LQTS). Circulation. 28 septembrie 2010;122(13):1272-1282.
51. Gussak I, Brugada P, Brugada J, și alții. Interval QT scurt idiopatic: un nou sindrom clinic? Cardiologie. 2000;94(2):99-102.
52. Patel C, Yan GX, Antzelevitch C. Sindromul QT scurt: de la băncile de lucru la patul pacientului. Circ Arrhythm Electrophysiol. 1 august 2010;3(4):401-408.
53. Crotti L, Taravelli E, Girardengo G, et al. Sindromul QT scurt congenital. Indian Pacing Electrophysiol J. 2010;10(2):86-95.
54. Bjerregaard P, Nallapaneni H, Gussak I. Interval QT scurt în practica clinică. J Electrocardiol. Sept-Oct 2010;43(5):390-395.
55. Brugada R, Hong K, Dumaine R, și alții. Moarte subită asociată cu sindromul QT scurt legat de

mutații în HERG. Circulation. 6 ian. 2004;109(1):30-35.
56. Hong K, Bjerregaard P, Gussak I și alții. Sindromul QT scurt și fibrilația atrială cauzate de mutația genei KCNH2. J Cardiovasc Electrophysiol. Aprilie 2005;16(4):394-396.
57. Bellocq C, van Ginneken AC, Bezzina CR, et al. Mutație în gena KCNQ1 care duce la sindromul intervalului QT scurt. Circulation. 25 mai 2004;109(20):2394-2397.
58. Hong K, Piper DR, Diaz-Valdecantos A și colab. Mutație de novo KCNQ1 responsabilă de fibrilația atrială și sindromul QT scurt in utero. Cardiovasc Res. 1 decembrie 2005;68(3):433-440.
59. Priori SG, Pandit SV, Rivolta I și colab. O nouă formă de sindrom QT scurt (SQT3) este cauzată de o mutație a genei KCNJ2. Circ Res. 15 aprilie 2005;96(7):800-807.
60. Brugada P Brugada J. Blocul de ramură dreaptă, supradenivelare persistentă a segmentului ST și moarte cardiacă subită: un sindrom clinic și electrocardiografic distinct. Un raport multicentric. J Am Coll Cardiol. 15 noiembrie 1992;20(6):1391-1396.
61. Benito B, Brugada J, Brugada R, et al. Sindromul Brugada. Rev Esp Cardiol. noiembrie 2009;62(11):1297-1315.
62. Campuzano O, Brugada R, Iglesias A. Genetica sindromului Brugada. Curr Opin Cardiol. 10 martie 2010.
63. Kapplinger JD, Tester DJ, Alders M și alții. Un compendiu internațional de mutații ale canalului cardiac de sodiu codificat de SCN5A la pacienții trimiși pentru testare genetică pentru sindromul Brugada. Heart Rhythm. Ianuarie 2010;7(1):33-46.
64. Baron RC, Thacker SB, Gorelkin L și alții. Moarte subită în rândul refugiaților din Asia de Sud-Est. Un fenomen nocturn inexplicabil. Jama. 2 decembrie 1983;250(21):2947-2951.
65. Poelzing S, Forleo C, Samodell M, et al. Polimorfismul SCN5A restabilește traficul unei mutații a sindromului Brugada pe o genă separată. Circulation. 1 august 2006;114(5):368-376.
66. London B, Michalec M, Mehdi H, et al. Mutația genei asemănătoare glicerol-3-fosfat dehidrogenazei 1 (GPD1-L) scade curentul cardiac de Na+ și provoacă aritmii ereditare. Circulation. 13 noiembrie 2007;1 16(20):2260-2268.
67. Van Norstrand DW, Valdivia CR, Tester DJ și alții. Caracterizarea moleculară și funcțională a noilor mutații ale genei GPD1-L (glicerol-3-fosfat dehidrogenazei 1) în sindromul morții subite a sugarului. Circulation. 13 noiembrie 2007;1 16(20):2253-2259.
68. Watanabe H, Koopmann TT, Le Scouarnec S și alții. Mutații ale subunității beta1 a canalului de sodiu asociate cu sindromul Brugada și boala de conducere cardiacă la om. J Clin Invest. Iunie 2008;118(6):2260-2268.
69. Hu D, Barajas-Martinez H, Burashnikov E, et al. O mutație în subunitatea beta 3 a canalului de sodiu cardiac asociată cu fenotipul ECG Brugada. Circ Cardiovasc Genet. Iunie 2009;2(3):270-278.
70. Delpon E, Cordeiro JM, Nunez L, et al. Efectele funcționale ale mutației KCNE3 și rolul acesteia în dezvoltarea sindromului Brugada. Circ Arrhythm Electrophysiol. August 2008;1(3):209-218.
71. Antzelevitch C, Pollevick GD, Cordeiro JM și alții. Mutațiile cu pierdere a funcției în canalul de calciu cardiac stau la baza unei noi entități clinice caracterizate prin supradenivelare de segment ST, intervale QT scurte și moarte cardiacă subită. Circulation. 30 ian. 2007;115(4):442-449.
72. Corrado D, Basso C, Pavei A și alții. Tendințe în decesul subit cardiovascular la tinerii sportivi de performanță după implementarea unui program de screening preparticipativ. Jama. 4 octombrie 2006;296(13):1593-1601.
73. Maron BJ, Doerer JJ, Haas TS și alții. Decese subite la tinerii sportivi de performanță: analiza a 1866 de decese în Statele Unite, 1980-2006. Circulation. 3 martie 2009;119(8):1085-1092.
74. Lenegre J, Moreau P. [Block auriculo-ventricular cronic. Studiu anatomic, clinic și histologic.]. Arch Mal Coeur Vaiss. August 1963;56:867-888.
75. Lev M. Bazele anatomice ale blocului atrioventricular. Am J Med. Noiembrie 1964;37:742-748.
76. Tan HL, Bink-Boelkens MT, Bezzina CR și alții. O mutație a canalului de sodiu provoacă boli de conducere cardiacă izolate. Nature. 22 februarie 2001;409(6823):1043-1047.
77. Brink PA, Ferreira A, Moolman JC și colab. Gena pentru blocul cardiac familial progresiv de tip I se mapează pe cromozomul 19q13. Circulation. 15 martie 1995;91(6):1633-1640.
78. Schott JJ, Alshinawi C, Kyndt F și alții. Defectele de conducere cardiacă se asociază cu mutații în SCN5A. Nat Genet. Sept. 1999;23(1):20-21.
79. Schott JJ, Benson DW, Basson CT și alții. Cardiopatie congenitală cauzată de mutații ale factorului de transcripție NKX2-5. Science. 3 iulie 1998;281(5373):108-111.
80. Kruse M, Schulze-Bahr E, Corfield V și colab. Endocitoza afectată a canalului ionic TRPM4 este asociată cu blocul cardiac familial progresiv uman de tip I. J Clin Invest. Sept. 2009;1 19(9):2737-2744.

81. Ylanen K, Poutanen T, Hiippala A, et al. hicardie ventriculară polimorfă catecolaminergică . Eur J Pediatr. mai 2010;169(5):535-542.
82. Laitinen PJ, Swan H, Piippo K și colab. Gene, exercițiu și moarte subită: baza moleculară a tahicardiei ventriculare polimorfe catecolaminergice familiale. Ann Med. 2004;36 Suppl 1:81-86.
83. Laitinen PJ, Brown KM, Piippo K, et al. Mutații ale genei receptorului cardiac de rianodină (RyR2) în tahicardia ventriculară polimorfă familială. Circulation. 30 ianuarie 2001;103(4):485-490.
84. Lahat H, Eldar M, Levy-Nissenbaum E, et al. Tahicardie ventriculară polimorfă indusă de catecolamine sau de exerciții fizice, autosomal recesivă: caracteristici clinice și atribuirea genei bolii la cromozomul 1p13-21. Circulation. 12 iunie 2001;103(23):2822-2827.
85. Leenhardt A, Lucet V, Denjoy I și alții. Tahicardie ventriculară polimorfă catecolaminergică la copii. O urmărire pe 7 ani a 21 de pacienți. Circulation. 1 martie 1995;91(5):1512-1519.
86. Mitten MJ, Maron BJ, Zipes DP Task Force 12: aspecte juridice ale recomandărilor celei de-a 36-a Conferințe Bethesda . J Am Coll Cardiol. 19 aprilie 2005;45(8):1373-1375.
87. Wang L, Seidman JG, Seidman CE. Recenzie narativă: valorificarea geneticii moleculare pentru diagnosticul și gestionarea cardiomiopatiei hipertrofice. Ann Intern Med. 20 aprilie 2010;152(8):513-520, W181.
88. Marian AJ. Cardiomiopatia hipertrofică: de la genetică la tratament. Eur J Clin Invest. Aprilie 2010;40(4):360-369.
89. Konno T, Chang S, Seidman JG și alții. Genetica cardiomiopatiei hipertrofice. Curr Opin Cardiol. 30 ianuarie 2010.
90. Ho CY. Cardiomiopatie hipertrofică. Clinica de insuficiență cardiacă. Aprilie 2010;6(2):141-159.
91. Maron BJ. Distincția dintre cardiomiopatia hipertrofică și remodelarea fiziologică a inimii sportivului: semnificație clinică, strategii de diagnostic și implicații pentru screening-ul preparticipativ. Br J Sports Med. Sept. 2009;43(9):649-656.
92. Pelliccia A. Inima atletului și cardiomiopatia hipertrofică. Curr Cardiol Rep. Martie 2000;2(2):166-171.
93. Sharma S, Maron BJ, Whyte G și alții. Limitele fiziologice ale hipertrofiei ventriculare stângi la sportivii juniori de elită: relevanță pentru diagnosticul diferențial al inimii sportivului și al cardiomiopatiei hipertrofice. J Am Coll Cardiol. 16 oct. 2002;40(8):1431-1436.
94. Corrado D, Basso C, Schiavon M, și alții. Screening pentru cardiomiopatia hipertrofică la sportivii tineri. N Engl J Med. 6 august 1998;339(6):364-369.
95. Maron BJ, Shirani J, Poliac LC și alții. Moarte subită la tinerii sportivi de performanță. Clinic, profiluri demografice și patologice. Jama. 17 iulie 1996;276(3):199-204.
96. Ackerman MJ. Testarea genetică pentru stratificarea riscului în cardiomiopatia hipertrofică și sindromul QT lung: realitate sau ficțiune? Curr Opin Cardiol. Mai 2005;20(3):175-181.
97. Ellinor PT, MacRae CA, Thierfelder L. Cardiomiopatie aritmogenă a ventriculului drept. Clinica de insuficiență cardiacă. Aprilie 2010;6(2):161-177.
98. Awad MM, Calkins H, Judge DP. Mecanisme ale bolii: genetica moleculară a displaziei -/cardiomiopatiei ventriculare drepte aritmogene. Nat Clin Pract Cardiovasc Med. Mai 2008;5(5):258-267.
99. Hamilton RM, Azevedo ER. Moarte cardiacă subită în cardiomiopatiile dilatate. Pacing Clin Electrophysiol. Iulie 2009;32 Suppl 2:S32-40.
100. Luk A, Ahn E, Soor GS și alții. Cardiomiopatia dilatativă: o analiză. J Clin Pathol. Martie 2009;62(3):219-225.
101. Kass S, MacRae C, Graber HL și alții. Un defect genetic care provoacă boli ale sistemului de conducere și cardiomiopatie dilatativă se mapează pe cromozomul 1p1-1q1. Nat Genet. August 1994;7(4):546-551.
102. Fatkin D, Otway R, Richmond Z. Genetica cardiomiopatiei dilatative. Clinica de Insuficiență Cardiacă. Aprilie 2010;6(2):129-140.
103. Dellefave L, McNally EM. Genetica cardiomiopatiei dilatative. Curr Opin Cardiol. 24 februarie 2010.
104. Meune J, Van Berlo JH, Anselme F, et al. Prevenirea primară a morții subite la pacienții cu mutații ale genei lamin A/C. N Engle J Med. 12 ian. 2006;354(2):209-210.

18 Anexă

Diagramă de conversie a hârtiei ECG (pătratul mic măsoară 0,04 sec) până la ritmul cardiac:

Intervale de 0,04 secunde	Ritm cardiac	Intervale de 0,04 secunde	Ritm cardiac	Spații de 0,04 secunde	Ritm cardiac
5	300	20	75	35 de ani	43
6	250	21 de ani	72	36	42
7	214	22	68	37	41
8	188	23 de ani	65 de ani	38 de ani	40
9	167	24	63	39	39
10	150	25	60	40	38 de ani
11	136	26	58	41	37
12	125	27	56	42	36
13	115	28 de ani	54	43	35 de ani
14	107	29	52	44	34
15	100	30	50	45 de ani	33 de ani
16	94	31 de ani	48	47	32
17 ani	88	32	47	48	31 de ani
18 ani	84	33 de ani	45 de ani	50	30
19	79	34	44		

Cod literă pentru identificarea stimulatorului cardiac

POZIȚIA LITEREI
I TEMPORIZATOR CAMERĂ **O** = nu **A** = atriu **V** = ventricul **D** = dual (a+v)
II CAMERĂ DETECTATĂ **O** = nu **A** = atrium **V** = ventricul **D** = dual (a+v)
III RĂSPUNS DE SENZARE **O** = nu **T** = declanșat **I** = inhibat **D** = dual(T+I)
IV PROGRAMABILITATE **O** = nu **P** = simplu programabil **M** = multiprogramabil **R** = răspuns în frecvență

Exemplu: stimulator cardiac de tip **VVI** , înseamnă că stimulează ventriculul, detectează ventriculul și acționează ca un inhibitor în fața ritmului spontan.

http://booksmedicos.org